



Universitat de Lleida

# **Programa de educación para la salud dirigido a los padres de hijos diagnosticados de diabetes neonatal**

***Elaborado por:***

Patricia López Lostal

***Trabajo entregado a:***

Carmen Nuin Orrio

Grado en enfermería

Trabajo de fin de grado

Curso académico 2020/2021

24/05/2021

Agradecimientos:

*“En primer lugar, Gracias a todos los profesores que nos han estado formando como enfermeros estos cuatro años”*

*“Gracias a mi tutora Carmen, por sus consejos, tiempo, esfuerzo y dedicación hacia mi trabajo”*

*“Gracias a todos los profesionales que me han ayudado a poder realizar este trabajo”*

*“Gracias a mis compañeros y amigos que me han acompañado durante todos estos años”*

*“Y, por último, muchas gracias a mi familia por ser, estar y permanecer”*

## Índice:

1. Introducción	1
2. Marco teórico	1
2.1. Enfermedades raras	1
2.2. Diabetes neonatal	2
2.2.1. Clasificación de la diabetes neonatal	3
2.2.2. Fisiopatología	4
2.2.3. Clínica	5
2.2.4. Diagnóstico	5
2.2.5. Tratamiento	6
2.2.6. Cuidados	8
2.2.6.1. Alimentación	8
2.2.6.2. Control de glucosa	9
2.2.6.3. Administración y control de insulina	10
2.2.6.4. Control signos y síntomas de hipo/hiperglucemia	12
2.3. Afrontamiento de enfermedades raras.	14
3. Papel de enfermería en el manejo de las enfermedades raras y la diabetes neonatal	15
4. La educación para la salud y su impacto	16
5. Justificación	17
6. Métodos	18
7. Diseño del programa	20
7.1. Análisis de la realidad	20

7.2. Población diana	23
7.3. Necesidades y problemas de salud	25
7.4. Establecimiento de prioridades	28
7.5. Objetivos	30
7.6. Aspectos éticos y legales	30
7.7. Actividades y recursos	30
7.7.1. Funciones de los profesionales	31
7.7.2. Actividades	33
7.7.3. Recursos necesarios y gastos.	36
7.7.4. Calendario sesiones	37
7.8. Implementación o puesta en práctica	38
7.9. Evaluación y seguimiento	40
8. Limitaciones	41
9. Reflexión de aprendizaje	42
10. Bibliografía	44
11. Anexos	53
Anexo 1: Versión española del Pediatric Inventory for Parents (PIP)	53
Anexo 2: Tríptico Resumen DN:	56
Anexo 3: Cuestionario de apoyo social funcional DUKE-UNK	57
Anexo 4: Cuestionario de satisfacción	56

### **Lista de tablas:**

Tabla 1: Tabla de actividades.....	37
Tabla 2: Cronograma.....	38
Tabla 3: Cuestionario de satisfacción.....	58

**Listado de abreviaturas:**

**ATP:** Adenosin trifosfato.

**CAP:** Centro de atención primaria.

**CSII:** Bomba de insulina o dispositivo de infusión continua de insulina subcutánea.

**DM:** Diabetes mellitus.

**DM1:** Diabetes mellitus tipo 1.

**DM2:** Diabetes mellitus tipo 2.

**DMN:** Diabetes mellitus neonatal.

**DMNP:** Diabetes mellitus neonatal permanente.

**DMNT:** Diabetes mellitus neonatal transitoria.

**DN:** Diabetes neonatal.

**EPS:** Educación para la salud.

**ER:** Enfermedades raras.

**FEDER:** Federación Española De Enfermedades Raras.

**HSJD:** Hospital de Sant Joan de Déu.

**IPER:** Instituto Pediátrico de Enfermedades Raras.

**LM:** Lactancia materna.

**OMS:** Organización Mundial de la Salud.

**PIP:** Inventario pediátrico para padres.

## **Resúmenes**

### **Español**

**Introducción:** La diabetes neonatal es un tipo de enfermedad rara que afecta a un grupo poblacional minoritario. Esto hace que el afrontamiento del proceso de enfermedad sea más complicado para todo el entorno del paciente.

La educación para la salud en estos pacientes y su entorno es de vital importancia debido a que, al tratarse de entidades poco frecuentes, la incertidumbre y el desconocimiento predominan ante los cuidadores de los pacientes. Así mismo, una intervención de este tipo les proporciona un mejor afrontamiento de la enfermedad y la calidad del autocuidado.

**Objetivo:** Mejorar el afrontamiento de la enfermedad a todos los padres o tutores de pacientes diagnosticados de diabetes neonatal.

**Metodología:** Se basa en el diseño y la implementación de un programa de educación para la salud para los padres de neonatos con este tipo de diabetes del hospital Sant Joan de Déu (HSJD) o de cualquier centro de Atención primaria (AP) de Cataluña. Para ello se realizarán 6 sesiones teórico-prácticas individuales y 6 sesiones grupales online en las que participarán especialistas en diferentes materias. Éstas serán evaluadas a través de test y cuestionarios pre y post intervención.

**Conclusiones:** Esta intervención pretende incrementar los conocimientos acerca de la enfermedad a través del empoderamiento de los padres y los grupos de apoyo; con la finalidad de mejorar el afrontamiento de todo el proceso de enfermedad a todos los padres o tutores.

**Palabras clave:** Diabetes neonatal, cuidados de enfermería, diabetes monogénica, grupos de autoayuda, enfermedades raras y afrontamiento.

## **English:**

**Introduction:** Neonatal diabetes is a rare type of disease that affects a minority population group. This makes coping with the disease process more complicated for the entire patient environment.

Health education in these patients and their environment is of vital importance because, as these are infrequent entities, uncertainty and ignorance predominate among patient caregivers. Also, such an intervention provides them with better coping with the disease and the quality of self-care.

**Objective:** To improve coping with the disease for all parents or guardians of patients diagnosed with neonatal diabetes.

**Methodology:** It is based on the design and implementation of a health education program for parents of infants with this type of diabetes at the Sant Joan de Déu hospital or at any primary care centre in Catalonia. For this, there will be 6 individual theoretical-practical sessions and 6 online group sessions in which specialists in different subjects will participate. These will be evaluated through pre- and post-intervention tests and questionnaires.

**Conclusions:** This intervention aims to increase knowledge about the disease through the empowerment of parents and support groups; to improve the coping of the whole disease process to all parents or guardians.

**Keywords:** Neonatal diabetes, nursing care, monogenic diabetes, self-help groups, rare diseases, and coping.



## **1. Introducción**

La diabetes neonatal es un tipo de diabetes poco frecuente representando el 1-4% de todos los casos de diabetes en pediatría (1), considerándose una enfermedad rara.

Las enfermedades raras afectan a un grupo reducido de la población debido a las características de su fisiopatología; esto hace que sea un reto en sus cuidados y su diagnóstico (1).

Aproximadamente un 30% de los pacientes que tienen enfermedades poco frecuentes reciben tratamientos inadecuados, el 26,8 % sufre un agravamiento de la enfermedad y el 40,9 % no recibe ningún tipo de apoyo ni tratamiento (2). Esto permite evidenciar que la situación de este tipo de enfermedades requiere una mayor concienciación para obtener mejores resultados centrados en el apoyo y la resolución de las necesidades. Por esto mismo, el papel de enfermería es fundamental para fomentar unos buenos cuidados.

El objetivo de este trabajo es desarrollar un programa de educación sanitaria para facilitar el manejo de enfermedades raras, en especial de la diabetes neonatal.

## **2. Marco teórico**

### **2.1. Enfermedades raras**

Según la Federación Española De Enfermedades Raras (FEDER); las enfermedades raras (ER) o poco frecuentes son aquellas afecciones que tienen una baja prevalencia en la población. Esto quiere decir que para que una enfermedad específica sea considerada como rara tiene que afectar a un número limitado de personas. Concretamente, cuando afecta a menos de 5 de cada 10.000 habitantes (3)

Estas afecciones poco comunes, en su conjunto, afectan a un número elevado de personas, ya que según la Organización Mundial de la Salud (OMS), existen aproximadamente 7.000 ER que afectan al 7 % de la población mundial. En España hay más de 3 millones de personas con ER (4).

La mayoría de los casos de ER aparecen en la edad pediátrica debido a que estas suelen ser de origen genético o de anomalías congénitas. Además, aunque estas se caracterizan por tener baja prevalencia tienen una alta tasa de mortalidad. En la mayoría de los casos suelen tener una evolución crónica muy severa con diferentes deficiencias tanto motoras como sensoriales o cognitivas haciendo que tengan un alto nivel de complejidad clínica que dificultan su diagnóstico y su reconocimiento (5).

El principal problema de las personas que padecen ER es la dificultad del diagnóstico debido al desconocimiento de estas patologías, la dificultad de accesibilidad a la información de estas y la localización de profesionales o centros especializados. Esto provoca unas consecuencias que afectan tanto al paciente como a su familia (6).

La familia de un paciente con ER tiene alto riesgo de aislarse socialmente. Uno de los factores que influyen a este aislamiento es el tiempo que ocupa la carga de los cuidados. Esto provoca que no puedan corresponder al entorno como lo hacían anteriormente. Por este motivo, tanto el enfermo como la familia necesitan apoyo emocional e información sobre la enfermedad (3).

## **2.2. Diabetes neonatal**

La diabetes es una enfermedad crónica que se manifiesta cuando el páncreas no produce insulina suficiente o cuando el organismo no puede utilizar eficazmente la insulina que produce. Esta enfermedad no controlada se manifiesta en forma de hiperglucemia. (6)

La diabetes neonatal (DN) o diabetes mellitus neonatal (DMN) es una forma de diabetes muy poco frecuente que se define como la aparición de hiperglucemia durante el primer mes de vida, precisando tratamiento insulínico al menos durante dos semanas (7).

La DN es una forma monogénica de diabetes, es decir, es el resultado de una mutación o cambio de un solo gen (8).

En estos casos, los bebés con este tipo de diabetes no tienen la capacidad para producir suficiente insulina, lo que hace que se produzca un aumento de glucosa en sangre (8).

La diabetes que se presenta antes de los 6 meses de vida la mayoría de las veces es de causa genética (8). La DN se presenta en niños antes de los 6 meses con hiperglucemia durante al menos 2 semanas debida a una producción insuficiente de insulina. En algunas de estas formas, algunos niños desarrollan una discapacidad intelectual u otras dificultades de aprendizaje y de memoria (9).

La enfermedad se diagnostica erróneamente como diabetes tipo 1 o tipo 2, pero en estos tipos de diabetes, los síntomas rara vez ocurren antes de los seis meses de edad (9).

### **2.2.1. Clasificación de la diabetes neonatal**

Se han descrito dos formas clínicas de presentación de esta enfermedad; En un primer lugar está **la forma transitoria** (DMNT) con una resolución en los primeros 18 meses de vida y **la permanente** (DMNP), la cual precisará de tratamiento insulínico de por vida. En el caso de la diabetes neonatal transitoria, existe una predisposición a la aparición de una diabetes posterior en la edad juvenil. Se considera que son formas de evolución diferentes que manifiestan una gravedad distinta de una misma enfermedad (7).

En los últimos años ha progresado el estudio de las bases moleculares derivadas de estos tipos de diabetes y se han hallado diferentes tipos subyacentes (7).

### **2.2.2. Fisiopatología**

La DMN es de causa desconocida desde el punto de vista etiopatogénico. La explicación fisiopatológica más aceptada actualmente, se basa en que esta enfermedad es producida por una inmadurez de la célula B pancreática, causando una respuesta insuficiente a una hiperglucemia. Esta inmadurez, en la mayoría de los casos, se va corrigiendo, disminuyendo así los requerimientos de insulina y aumentando los del péptido-C, hasta llegar a suspender el tratamiento. Por esto mismo, se observa que las formas más predominantes de la enfermedad sean las transitorias; aunque se pueden observar otras formas más infrecuentes producidas por hipoplasia o agenesia pancreática o de los islotes pancreáticos con mantenimiento de la función exocrina de la glándula (10).

Desde el punto de vista genético, la DMN se debe a cambios o mutaciones en los genes. En diversos estudios se ha visto asociada con alteraciones en el brazo largo del cromosoma 6 denominada 6q24. Estas mutaciones afectan al desarrollo o la regulación de insulina de las células beta en el páncreas (9).

En el caso de la DMNP se produce por mutación en el gen encargado de codificar los canales de potasio sensibles al adenosin trifosfato (ATP), impidiendo que el ATP produzca el cierre de los canales y, como consecuencia, no se produzca la despolarización de la membrana; consiguiendo que no aumente el calcio intracelular, y, por lo tanto, hay menor liberación de insulina. En cambio, en la DMT, la causa genética más común se debe por la expresión de los genes heredados del padre (11).

El estudio genético de estos pacientes tiene una gran importancia pronóstica y terapéutica ya que depende de los resultados se puede sustituir el tratamiento de insulina por sulfonilureas. Estos últimos mejoran la glucemia con menor riesgo de hipoglucemias, y de los trastornos neurológicos asociados (11).

### **2.2.3. Clínica**

La DMNI se manifiesta clínicamente en los primeros 6 meses de vida extrauterina. Las manifestaciones clínicas suelen ser: hiperglucemia, poliuria, deshidratación y en

algunos casos de niveles plasmáticos disminuidos de insulina y péptido C se da la cetoacidosis (12).

La mayoría de los fetos con DMN no crecen bien en el útero y los recién nacidos con este tipo de diabetes son mucho más pequeños que los de la misma edad gestacional. Así mismo, después del nacimiento algunos bebés no aumentan de peso y no crecen tan rápido como otros bebés de su misma edad y sexo. Una terapia adecuada puede mejorar el crecimiento y el desarrollo de los bebés que sufren esta patología (8).

Otros de los signos que se pueden manifestar son poliuria, dificultades para deglutir y respiraciones rápidas (8).

Por último, no hay una manifestación clínica que permita diferenciar entre la diabetes transitoria y la permanente (13).

#### **2.2.4. Diagnóstico**

Se debe sospechar de que se trata de un tipo de diabetes monogénica en cualquier paciente que presente diabetes antes de los 6 meses de edad, que tenga un familiar con diabetes y cuando los datos no concuerdan con Diabetes mellitus tipo 1 (DM1), diabetes mellitus tipo 2 (DM2) o con diversos síndromes asociados con diabetes (13).

Se debe plantear un caso de diabetes neonatal cuando se presente síndromes de resistencia a la insulina, cuadros de hiperglucemia estable o persistentes y casos peculiares que no encuadren bien en las DM tipo 1 y tipo 2 (13).

Por esto mismo, todo paciente menor de 6 meses diagnosticado de DMN deberá de tener un estudio genético molecular para definir el tipo de diabetes neonatal que presenta. La importancia de este diagnóstico molecular se basa en que este da información sobre el tipo de mutación que tiene y que pacientes las presentan en el canal de potasio; ya que estos pacientes pueden ser tratados con sulfonilureas, así como cuales presentan DMNT para hacer de guía en su tratamiento y pronóstico (1).

El estudio genético molecular es específico para el diagnóstico de la diabetes monogénica, su identificación y clasificación molecular ayuda a mejorar la atención médica, a predecir el curso clínico de la enfermedad y guiar al tratamiento más adecuado (8).

Para estas pruebas genéticas se requiere una muestra donde se aísle el ADN, así como en la saliva, o en la sangre. Este ADN se analiza en busca de cambio en el gen que causa la diabetes. Estas pruebas se realizan en laboratorios especializados en situaciones en las que el resultado sea anormal; determinando el gen que es responsable de la diabetes y especificando la probabilidad que hay de desarrollar una diabetes monogénica en un futuro (8).

Este estudio genético debe estar correctamente dirigido, con la clínica correspondiente y se debe realizar tras la valoración del nivel de insulina, el péptido C y de la determinación de anticuerpos antiinsulina IA2 y GAD. Así pues, estas pruebas genéticas pueden diagnosticar las diferentes formas de diabetes monogénicas. Por esto mismo, un diagnóstico con un tratamiento adecuado induce a un mejor control de la glucosa y una mejoría de la salud a largo plazo (8).

En conclusión, el **diagnóstico** de DMN se hace en niños menores de 12 meses de edad con una hiperglucemia persistente, es decir, una concentración plasmática de glucosa >150-200 mg/dl. Las pruebas genéticas moleculares de los genes implicados confirman el diagnóstico y orientan el manejo (8).

#### **2.2.5. Tratamiento**

El tipo de mutación genética que ha causado la diabetes determinará el tratamiento que se le impondrá. Algunos pueden recibir tratamiento con sulfonilureas, el cual ayuda al cuerpo a liberar más insulina en la sangre, y otros requieren inyecciones de insulina (8).

El tratamiento inmediato consiste en la **rehidratación** y administración **intravenosa de insulina**. Ésta puede ser sustituida por preparados de administración subcutánea. El objetivo es controlar la hiperglucemia y normalizar el crecimiento (8).

Antes de iniciar el tratamiento, es importante el diagnóstico genético. Esto se debe a que algunos niños con DMN que aún tienen las células  $\beta$  funcionales pueden tratarse con sulfonilureas en lugar de insulina. Este medicamento oral hipoglucemiante inhibe el canal de iones de potasio lo que favorece el transporte de insulina fuera de la célula, reduce el riesgo de hipoglucemias, mejora el control glucémico y puede prevenir los trastornos neurológicos asociados (9).

El tratamiento con insulina en recién nacidos con DMN reduce el nivel de azúcar en sangre y ayuda a proporcionar condiciones para un buen crecimiento (9).

Existe una complicación del manejo terapéutico de estos pacientes debido a que los pacientes hacen un mayor número de ingestas y existe una gran sensibilidad a la insulina. Por esto mismo, se precisa personal especializado, así como dosis precisas de insulino terapia (10).

Los requerimientos de insulina en niños van variando durante las diferentes fases de crecimiento. Para facilitar la dosificación de insulina, se utiliza una bomba de insulina con un sensor subcutáneo que detecta el valor de azúcar (9).

Es de vital importancia la educación sanitaria en los padres de niños con DMN; ya que hay que saber controlar los niveles de azúcar en sangre para evitar que se produzca una descompensación de la glucosa que pueda perjudicar al desarrollo del cerebro (9).

En el caso de los niños con DMNT deben de ser controlados regularmente en una consulta diabética debido a la recurrencia de esta en la infancia o la adolescencia. Por esto mismo también hay que informar a los padres de que estén alerta de los síntomas de la diabetes (9).

Por otra parte, los niños con DNMP continúan necesitando insulina. Es preferible que las dosis de insulina se establezcan con una bomba ya que esta permite proporcionar

dosis de insulina pequeñas y exactas. Los niños que llevan una bomba de insulina controlan su azúcar a través de un pequeño sensor en el tejido adiposo del bebé (9).

Cuando un bebé es diagnosticado de este tipo de diabetes es esencial el apoyo a la familia, ya sea psicológico y social (9).

#### **2.2.6. Cuidados**

Es de vital importancia mantener un buen control metabólico precozmente para conseguir un mínimo impacto de la diabetes en el organismo del niño y retrasar o evitar las complicaciones derivadas de realizar un mal control de forma prolongada. Por esto mismo es esencial que los cuidadores tengan conocimiento sobre cómo cuidar (14).

##### **2.2.6.1. Alimentación**

La **lactancia materna** (LM) no está contraindicada en los bebés con diabetes neonatal; sino que esta debería de promoverse, ya que es la forma óptima de nutrición (15).

El contenido de hidratos de carbono de la leche materna en comparación con las fórmulas comerciales para lactantes es similar. El carbohidrato predominante que se encuentra en las fórmulas para lactantes a base de leche de vaca es la lactosa. El contenido es aproximadamente equivalente al de la leche materna (70 g / L). Lo que hace distinguirse sustancialmente entre las fórmulas para lactantes y la leche materna es el contenido de grasa. Las fórmulas para lactantes tienen un promedio de aproximadamente 10 g / L menos de grasa que los volúmenes equivalentes de leche materna. Esta puede ser una consideración importante ya que la grasa modula la tasa de absorción de glucosa en el torrente sanguíneo. Por lo tanto, aunque aún no se ha estudiado formalmente, se podría conjeturar que los bebés que consumen leche materna tienen una variabilidad glucémica posprandial más constante y leve que los bebés que consumen fórmula infantil. Por esto mismo, siempre se promoverá en los neonatos la lactancia materna (15).

Calcular la cantidad de hidratos de carbono consumidos por estos pacientes para la dosificación de insulina es complicado. Esto se debe a la variabilidad del apetito y las



tomas a esta edad, debido a que estos pacientes consumen volúmenes significativos de leche materna. Por esto mismo, es importante que se cuantifique la ingesta de leche materna y el contenido de hidratos de carbono, cuando sea posible, para calcular una dosis óptima de insulina. En el caso de los lactantes menores de 6 meses tienen que consumir pequeñas cantidades de nutrientes, difíciles de medir que precisan de dosis muy pequeñas de insulina. En esta situación es más práctico medir la **glucemia capilar cada 3 horas** y administrar la insulina para corregir las cifras de glucemia **sin** tener que **medir el aporte de hidratos de carbono**. Sin embargo, cuando el niño empiece a consumir comidas en intervalos regulares se deberá de utilizar los métodos convencionales de dosificación de insulina (15).

#### **2.2.6.2. Control de glucosa**

La monitorización del nivel de glucosa en sangre son todos los controles glucémicos que se realizan con el glucómetro (medidor de la glucemia capilar) o con un sistema de monitorización continua de la glucosa (16).

La enfermera deberá explicar las formas de realizar las pruebas de glucosa en sangre, ya sea en el **talón o en los dedos** (16).

En esta situación, puede ser más práctico medir el nivel de glucosa capilar del bebé **c/3h** y administrar insulina para corregir los niveles de glucosa en sangre sin medir la ingesta de carbohidratos del bebé (16).

Así mismo se deberá de enseñar **cómo realizar el control glucémico** que se hace para medir la glucemia capilar. Antes de realizar el control glucémico hay que lavarse las manos con agua y jabón, o limpiar el lugar del dedo que se pinchará con una gasa o algodón impregnada de desinfectante; Después habrá que secarse bien las manos, ya que el agua o el desinfectante puede alterar el resultado del control. Es recomendable ir apuntando todas las medidas de glucosa en sangre, las dosis de insulina y las notas sobre cualquier cosa inusual que le haya sucedido al niño durante el día. Es necesario llevar el glucómetro y la libreta de controles a todas las citas de seguimiento para llevar un buen control (16).

Antes de realizar el control glucémico tenemos que asegurarnos de (16):

- Haber fijado correctamente el código en el medidor.
- El glucómetro está bien programado (hora, día, mes, año y la medida en mg/dl).
- La caducidad de las tiras reactivas.
- Asegurarse de que ha estado guardado en un lugar apartado de cualquier fuente de calor.

### 2.2.6.3. Administración y control de insulina

Durante el período neonatal, la dosificación de insulina puede ser una tarea complicada debido a la variabilidad en la cantidad de ingesta oral de estos pacientes. Además, los bebés con DN son susceptibles a hipoglucemias y por eso los requisitos de insulina son relativamente bajos (17).

En la DN corregir los niveles en sangre de glucosa puede haber diferentes tratamientos de insulina para estos neonatos; Entre ellos destacamos (17):

- **Insulina subcutánea:** las dosis subcutáneas iniciales de insulina deben administrarse de forma conservadora. Cuando los niveles basales de glucosa son al menos superiores a 200 a 250 mg/dl suelen indicar insulina subcutánea. Estudios recomiendan comenzar con dosis prepandiales de acción corta por importe de 0,1 a 0,15 unidades por kilogramo aproximadamente. Al igual que los pacientes de mayor edad, los bebés también están sometidos a un régimen de múltiples inyecciones diarias de insulina con insulina diaria o dos veces de acción prolongada y múltiples dosis diarias de insulina de acción rápida para cubrir sus necesidades. Como en neonatos la ingesta oral es frecuente, la insulina solo debe de administrarse **prepandial**. Los azúcares en sangre prepandiales deben revisarse. Hay que tener precaución con las dosis de los preparados diluidos debido a los errores de dosificación. Aunque los bebés se alimentan frecuentemente, cuando van creciendo el horario de alimentación se vuelve más espaciado y, consecuentemente estos bebés tienen mayor riesgo de hipoglucemia.

- **Terapia de infusión subcutánea continua de insulina (CSII):** Las CSII permiten administrar dosis bajas continuas de insulina, que se pueden ajustar a cada hora. Estas llevan un reservorio de insulina que esté unido a un sistema y ésta a un catéter que se inserta en el tejido subcutáneo del paciente y que debe **cambiarse cada 3 días** como máximo. Además, estudios han demostrado cómo esta nueva tecnología ha disminuido la tasa de eventos hipoglucémicos. La CSII permite proporcionar un mejor control glucémico que múltiples inyecciones diarias. La monitorización continua de la glucosa integrada a la bomba permite proporcionar un control más preciso de los niveles de glucosa en sangre. CSII utiliza generalmente insulina de acción corta o análogos de insulina de acción rápida. Suministran una infusión continua de insulina basal y los pacientes deberán de **administrarse bolos extra** de insulina cada vez que toman hidratos de carbono.
- **Sulfonilureas:** posee un efecto hipoglucemiante al estimular la liberación de insulina por las células beta del páncreas, tanto en ayunas como mediada por glucosa (**tras la ingesta**).

La insulina se administra mediante inyección en el tejido subcutáneo; Es de vital importancia utilizar siempre diferentes partes del cuerpo a la hora de inyectarla para prevenir de posibles lesiones en el tejido subcutáneo que puedan entorpecer la acción de la insulina. Es recomendable establecer un sistema propio para hacer las rotaciones de manera rutinaria. Así mismo, las **zonas de inyección** de la insulina destacan (16):

- Brazos (zona externa)
- Muslos (zona superior y lateral externa)
- Abdomen
- Glúteos (Zona superior externa)

Por otra parte, es muy importante **conservar la insulina** para que mantenga su acción. Se recomienda guardar la insulina en la nevera a temperatura de entre 4°C y 8°C mientras no se utilice; en el caso que la insulina esté siendo utilizada (vial o pen) se recomienda que esté a temperatura ambiente (entre 15°C y 29 °C). No se deberá almacenar la insulina en el congelador ni en lugares que hagan que esté expuesta a luz o calor intenso, ya que esta pierde su acción (16).

#### 2.2.6.4. Control signos y síntomas de hipo/hiperglucemia

La enfermera debe proporcionar a la familia instrucciones sobre cómo detectar y qué hacer en valores específicos de glucosa en sangre.

El control estricto del azúcar en la sangre del bebé debe ser evitado para prevenir episodios de hipoglucemias graves que pueden llegar a afectar en el desarrollo cognitivo (18).

Aunque los niveles sanguíneos de glucosa normal no están clínicamente precisados (19), en neonatos se estima que la concentración plasmática aproximada de glucosa normal es de 70-100 mg/dl (20).

Actualmente, se define la **hipoglucemia neonatal** como la concentración sanguínea de glucosa menor a 40 mg/dl, sin depender de su peso o edad gestacional al nacer (18).

Las **causas** de estas hipoglucemias pueden ser debidas a (16):

- Administrar una dosis de insulina incorrecta (administrar una mayor dosis de insulina de la que necesita)
- Ingerir menos hidratos de carbono de lo que es habitual, reduciendo las tomas, retrasando en exceso el horario entre tomas u omitir tomas.

Los **signos y síntomas** de las hipoglucemias se clasifican (21):

- Síntomas inespecíficos: Llanto débil y agudo, pobre succión, hipotermia, diaforesis, rechazo de tomas, palidez, temblor.
- Neurológicos: Temblores, irritabilidad, hipotonía, letargia, convulsiones, coma.
- Cardiorrespiratorios: Taquipnea, depresión respiratoria, apnea, cianosis.

Es muy importante saber detectar los signos y síntomas de hipoglucemias para prevenir las posibles complicaciones debido a que las hipoglucemias severas están asociadas con secuelas neurológicas (Aunque muchos neonatos permanecen asintomáticos). Los síntomas neurogénicos se perciben con valores por debajo de 55 mg/dl. La neuroglucopénica (alteración de la función cognitiva) se da con concentraciones de glucosa por debajo de 50 mg/dl (18).

Ante estas situaciones es de vital importancia enseñar a los cuidadores cómo actuar; por eso mismo cuando un neonato se encuentre ante una glucemia basal <50 mg/dl, lo primero de todo se deberá de valorar la estabilidad del neonato. Si inicialmente se encuentra estable (nivel de consciencia normal, capaz de beber y tragar), se le administra una toma de LM o la fórmula normal (dosis <15 kg 5 g de hidratos de carbono) se le evaluará cada 15/ 20 minutos y si ha mejorado se le evitará realizar ayunos prolongados. En el caso que no exista mejoría o se encuentre inestable (nivel de consciencia alterado, convulsiones con riesgo de aspiración) se deberá de llamar a emergencias y estará prohibido administrar alimentos vía oral por el riesgo de aspiración que existe (21).

En cambio, la **hiperglicemia neonatal** se define cuando existen niveles de glicemia mayores de 150 mg/dl preprandial en plasma o mayores de 125 mg/dl en sangre. Cuando los niveles de glucosa se mantienen elevados debido al déficit de insulina, los niveles de cetonas en sangre se pueden elevar (10).

En el cuadro clínico de una hiperglucemia se puede observar diuresis osmótica, signos de deshidratación (labios y lengua secos) (10), vómitos, somnolencia, orinar más de lo habitual, pérdida de peso, hambre, irritabilidad. En el caso de que el corazón le lata rápidamente, respire profundo y rápido y además se encuentre somnoliento, es necesario acudir a urgencias o llamar al equipo de la unidad de diabetes, ya que puede sufrir cetoacidosis diabética (10).

En el caso que el neonato se encuentre en una situación de hiperglucemia, se deberá de seguir las pautas de insulina indicadas por el endocrino; Si no remite esta situación se deberá de llamar al número de emergencias (10).

En resumen, serán **signos y síntomas de alarma** y por eso mismo deberá de llamar inmediatamente al médico o a la enfermera de diabetes en el caso de (16):

- Tener reacción alérgica a la insulina.
- Vómitos persistentes.
- Incapacidad para succionar la leche.
- Signos de deshidratación: boca o lengua seca, labios agrietados, ojos hundidos, pérdida de peso, decaimiento...
- Signos de posible cetoacidosis: náuseas, vómitos, respiración rápida, tendencia al sueño...
- El nivel de glucosa en sangre es mayor de 250mg/dl (de forma mantenida) y hay cetonas en sangre u orina.
- El nivel de glucosa en sangre no puede mantenerse por encima de 70 mg/dl.

### **2.3. Afrontamiento de enfermedades raras.**

Se define afrontamiento según la clínica universidad de navarra como: "El conjunto de esfuerzos conductuales y cognitivos que realiza el individuo para hacer frente a las situaciones estresantes, así como para reducir el estado de malestar que produce el estrés" (22).

El hecho de padecer una enfermedad ya conlleva consigo el afrontamiento de bastantes situaciones difíciles en las que hay que adaptarse. Esto hace que el paciente y su familia se tengan que ver obligada a entrar a una realidad nueva, desconocida y cambiante que puede afectar en su equilibrio físico y emocional (23).

En cuanto a las ER, la información de éstas es escasa ya que existe poco conocimiento científico, además del alto coste de los cuidados y la desigualdad en la accesibilidad del tratamiento (24). Esto hace que cuando se diagnostican puedan existir diferentes situaciones de estrés, ansiedad, depresión, fatiga..., produciendo un efecto negativo en el proceso de la enfermedad y de su adaptación. Por esto mismo,

es de vital importancia atender el impacto psicoemocional ante estas situaciones a través de apoyo psicológico para facilitar todo el proceso de afrontamiento y adaptación (23).

Los niños con ER son un grupo poblacional muy importante desde la perspectiva de los servicios sanitarios y sociales debido a que la repercusión de las ER en esta población es de gran alcance. Esto se debe a que afecta a todas las relaciones familiares y sociales de su entorno, al bienestar económico o las actividades de la vida cotidiana (24).

Las dificultades a las que se enfrentan todas las personas que padecen ER y su entorno hace que tengan características diferenciadoras ante otras patologías; Esto se debe al grado de discapacidad que éstas experimentan y las bajas posibilidades de conseguir una atención específica provocando que aumente la carga social de las personas de su entorno y el afrontamiento de la enfermedad sea más complicado (25).

Por todo ello, es de vital importancia establecer una atención individual y ofrecer apoyo social a todas las personas con ER y su familia desde el diagnóstico de la enfermedad; ya que esto mejorará el proceso de adaptación a la enfermedad y la calidad de vida de todos los afectados (26).

### **3. Papel de enfermería en el manejo de las enfermedades raras y la diabetes neonatal**

El profesional de enfermería es un pilar fundamental para la educación para la salud; ya que esta forma parte de un equipo multidisciplinar en el que todos sus miembros tienen como objetivo promover la salud a través de la educación sanitaria de la población (27).

Debido a la escasez de los protocolos de actuación sobre las ER, el principal objetivo de enfermería en este tipo de casos se centra en la formación del cuidador principal, ya que se encarga de todos los cuidados diarios (28).

En los pacientes con diabetes neonatal es necesario un seguimiento clínico continuo para evitar generar complicaciones en el paciente pediátrico tales como convulsiones, coma, cetoacidosis diabética, patología cardiovascular, retinopatía, nefropatía y neuropatía. Por esto mismo, es muy importante que el personal de enfermería sepa identificar los signos y síntomas de la diabetes, estime buenas conductas de seguimiento clínica y una buena educación sanitaria de alimentación, tratamiento e identificación de signos y síntomas de alarma; así como de hipo/hiperglucemias a los padres para lograr una mejor calidad de vida del paciente (29).

En conclusión, el personal de enfermería juega un papel esencial dentro de esta población. El trabajo de enfermería en estos pacientes comienza desde que nace un niño con ER, ya que este aborda tanto el nivel de asistencial, como el de docencia o el de administración e investigación (28).

#### **4. La educación para la salud y su impacto**

La educación para la salud es un proceso constructivo que se basa en informar, motivar y ayudar a la población a adoptar y mantener prácticas y estilos saludables con la finalidad de adoptar cambios ambientales para cumplir objetivos; además de dirigir la formación profesional y la investigación de los mismos objetivos (27).

Este proceso es la base que sostiene todos los valores y actitudes que nos permiten lograr una armonía física, psíquica, emocional, un buen clima social y ambiental, tanto a nivel individual como colectivo (27).

A pesar de que en el caso de las ER la escasez de información entorpece algunos aspectos de este procedimiento; la educación sanitaria en los pacientes con ER es esencial en el proceso asistencial de estos (29).

Este procedimiento se tiene que basar primordialmente en conseguir la comprensión y la aceptación de la enfermedad, suministrar apoyo emocional, ayudar en el proceso



de adaptación familiar y en la toma de decisiones. Por esto mismo, es imprescindible tener siempre en cuenta la humanización de la asistencia y el apoyo emocional que requieren los pacientes que lo sufren y sus familiares (30).

Así mismo, la educación sanitaria es imprescindible en estos pacientes para eliminar la actitud negativista ante la complejidad de estas patologías con la finalidad de favorecer el afrontamiento de la enfermedad de estos pacientes y evitar todo el coste humano, económico y social que produciría un descontrol de las ER (30).

En conclusión, la educación sanitaria en este tipo de pacientes es un pilar fundamental para mejorar la asistencia en los pacientes que la padecen (31).

## **5. Justificación**

Las ER, a pesar de ser un tema poco recurrente y conocido, son de gran interés ya que 1 de cada 17 europeos desarrollará a lo largo de su vida una ER (32).

Se ha evidenciado que la mayoría de los pacientes que desarrollan una ER suele iniciarse en edades tempranas, causándole un gran sufrimiento con empeoramiento de la calidad de vida e implicando altos costes sanitarios y sociales (28).

La complejidad de estas ER hace que sea imprescindible una atención biopsicosocial en la que incluya en apoyo multi e interdisciplinar para lograr una atención sanitaria completa y un tratamiento individualizado. Por esto mismo, es necesario tanto abordar los aspectos sociales, psicoemocionales como fisiopatológicos (32).

Es necesario establecer intervenciones individualizadas con los pacientes con enfermedades poco frecuentes para mejorar la calidad de vida de los pacientes y de sus familiares (32).

Como la falta de información sobre este tipo de patologías predomina hoy en día; es de vital importancia centrarse en el factor psicológico y emocional de estos pacientes para ayudarles en el afrontamiento de la situación que sufren (32).

El sistema sanitario debería de adaptarse a todas las necesidades que presenta el colectivo pudiendo lograr un buen seguimiento de los procesos y una investigación continuada para lograr unas mejores expectativas de futuro para los pacientes. La implicación de los profesionales mejoraría la calidad de vida de estos pacientes ya que disminuiría la incertidumbre y aumentaría la confianza que sufre el paciente y su familia (32).

Los sanitarios tienen que paliar la discriminación con relación a la asistencia que estos pacientes sufren para defender el derecho de salud que todas las personas presentan (32).

Así pues, es necesario dar importancia a este tipo de patologías ya que una formación especializada de los profesionales sanitarios mejoraría el proceso de enfermedad de todos los que la sufren (32).

## **6. Métodos**

La metodología de este trabajo se ha basado en una búsqueda bibliográfica relacionada con la diabetes neonatal, diabetes monogénicas, diabetes mellitus tipo 1, enfermedades raras y el afrontamiento de la enfermedad.

Se ha realizado una búsqueda bibliográfica para identificar intervenciones educativas para mejorar el afrontamiento y el manejo de los padres de los neonatos con diabetes. Al tratarse de una enfermedad rara y no encontrar evidencia específica de la población de estudio, se ha ampliado la búsqueda identificando intervenciones para el manejo de niños con diabetes o con enfermedades raras. Esto se debe a que los cuidados de estos tipos de diabetes son similares y el afrontamiento de esta patología es el mismo que las ER debido a que la DN se trata de una entidad poco frecuente.

Se han consultado artículos de medicina sobre la diabetes neonatal, la diabetes mellitus tipo 1, y las enfermedades raras en las bases de datos Pubmed, Scielo, CINAHL, Scopus y Google Scholar y se han consultado guías de práctica clínica.

Las palabras claves que se han utilizado para la búsqueda han sido los términos MeSH: diabetes neonatal, nursing care, monogenic diabetes, rare disease, coping skills, grupos de autoayuda, enfermedades raras, afrontamiento, group therapy, rare diseases, diabetes mellitus typus 1, fathers y web.

También cabe destacar la consulta de otras fuentes de información secundarias como son las páginas webs de la OMS y de la asociación de enfermedades raras (FEDER).

Así mismo se ha obtenido información a través de las entrevistas realizadas a la enfermera pediátrica del CAP Nord de Igualada y a un experto en diabetes de Barcelona. Por otra parte, también se contactó con un pediatra endocrinólogo del hospital de Sant Joan de Déu (HSJD).

Los criterios para la búsqueda bibliográfica han sido similares tanto en la intervención como en el marco teórico, la diferencia está en la población de estudio. Así mismo estos han sido:

- Población objeto de estudio: Padres de niños menores de edad con diabetes tipo 1 o con enfermedades raras
- El idioma del artículo: español o inglés.
- El año de publicación del artículo: se ha limitado la búsqueda a artículos publicados en los últimos 12 años.
- Tipo de estudios: estudios que presenten resultados de la intervención
- Artículos a los que se pueda acceder a la versión completa a través de la biblioteca de la UDL.

Criterios de exclusión:

- Neonatos o pacientes pediátricos institucionalizados, que no estén al cargo de sus padres o familiares.

El modelo para el diseño de este programa es el de planificación en 8 etapas. Este modelo de educación para la salud (EpS) se aplica en intervenciones en las que participa un equipo multidisciplinario con la finalidad de crear una intervención, teniendo en cuenta los recursos y servicios que están a su disposición para conseguir un objetivo. Este método consta de 8 etapas; En la primera analizamos la situación, en la segunda etapa identificamos las necesidades y los problemas de salud, en la tercera establecemos prioridades, en la cuarta creamos objetivos y metas, en la quinta establecemos las actividades y los recursos, en la sexta implementamos la intervención y en las últimas evaluamos los resultados y el seguimiento (34).

La intervención dirigida a los padres de niños con diabetes neonatal es un proyecto con un abordaje multidisciplinar con la finalidad de mejorar el afrontamiento de los padres o familiares de niños con DMN.

## **7. Diseño del programa**

A continuación, se describe el diseño del programa de EpS.

### **7.1. Análisis de la realidad**

En Estados Unidos la incidencia se estima de 1/400.000 nacidos vivos y en la India de aproximadamente 2 de cada 100.000 recién nacidos vivos (34).

En España la diabetes neonatal tiene una incidencia real de 1/100.000 recién nacidos vivos. El conjunto de todas las diabetes monogénicas supone un 10-15% de las diabetes pediátricas y un 1-4% de todos los casos de diabetes existentes (34).

En el contexto de Cataluña, los datos sobre incidencia y prevalencia no están disponibles.

Este tipo de diabetes requiere tratamiento con insulina; Sin embargo, esta podría ser transitoria y resolverse por completo a los 18 meses de vida (35).

La DN pone al 50-60% de los neonatos con esta patología en riesgo de desarrollar diabetes insulino dependiente en una etapa posterior de la vida (35).

Cuando a un paciente se le diagnostica de DN comienza a recibir insulina hasta que se estabilizan los niveles de azúcar en sangre. Las dosis de insulina necesarias para el lactante son muy pequeñas debido a su bajo peso; pero estas son necesarias y fundamentales para su salud y el desarrollo del bebé (35).

En relación con el diagnóstico y al seguimiento del paciente en Cataluña, tras ser diagnosticado de DN ya sea en su CAP de referencia o en el hospital, se derivará al neonato al hospital de referencia (Sant Joan de Déu) para confirmar el diagnóstico y realizar el seguimiento. En este hospital el neonato y su familia son atendidos por un equipo multidisciplinar (enfermera, psicólogo, pediatra y endocrino) donde se verifica el diagnóstico, se implanta un tratamiento y se deriva al endocrino. El endocrino será el encargado de realizar un seguimiento y determinar en los primeros meses de vida del neonato las necesidades diarias de insulina del bebé evaluando un control del azúcar en sangre cada semana. A los dos meses, si la DN persiste, el endocrino sugerirá la colocación de un sensor de insulina subcutáneo.

La enfermera, junto con el pediatra y el endocrino realizarán educación sanitaria a la familia sobre cómo administrar la insulina, cantidades, alimentación, signos de alarma... Y por último la familia tiene la oportunidad de acceder a un soporte psicológico con el psicólogo del centro.

Una vez ya se ha establecido el tratamiento adecuado de insulina se tiene que trabajar en capacitar a la familia en este régimen, ya que las familias son completamente responsables de todos los suministros y la administración del tratamiento. Al tratarse de una enfermedad poco frecuente, no hay práctica suficiente sobre cómo trabajar, usar y administrar insulina a esta tipología de pacientes (35).

Para establecer un apoyo familiar, las enfermeras pediátricas del CAP de referencia establecerán un control del seguimiento normal del infante; mientras que la diabetes necesitará tratarse a través de una capacitación especializada y por eso se le deriva al hospital Sant Joan de Déu (HSJD).

Una evaluación de la preparación, la capacidad y la voluntad de aprender de la familia debe ser completada por un educador certificado en diabetes y un enfermero (36).

Según la literatura se establece como el apoyo de la enfermera en esta tipología de enfermedades como algo esencial para poder cuidar de su hijo. El apoyo emocional y la orientación de cómo manejar la enfermedad es muy importante para las familias que tienen un hijo con DN (36).

El desconocimiento de la enfermedad hace que los padres se sientan inseguros, inquietos y corran riesgo de aislamiento social. Por esto mismo se describió el diagnóstico de diabetes como una transición psicosocial (36).

La Convención de Naciones Unidas sobre los Derechos del Niño reconoce el derecho de todos los niños incluso cuando están afectados por una enfermedad rara. Por esto mismo tienen derecho a la salud, la seguridad y una competencia especial en los profesionales de la salud responsables de su cuidado. Los padres tienen que sentirse seguros de que se atienden las necesidades médicas de sus hijos. Así mismo, es necesario que se les informen, guíen y apoyen adecuadamente (36).

El sistema de atención médica debe estar a la altura de estas expectativas, teniendo rutinas para las enfermedades menos comunes. La colaboración entre diferentes áreas de especialización en la atención de enfermería pediátrica es importante en estas circunstancias y, dado que la DN ocurre raramente, los padres de bebés con diabetes tienen una gran necesidad de apoyo para el control de la enfermedad. El miedo a perder el control y la falta de alivio conducen al aislamiento social. La experiencia de cuidar niños con DN es todavía un área muy inexplorada debido a la aparición de la enfermedad en grupos de edad muy temprana. Por esto mismo, es necesario establecer alguna intervención para mejorar el afrontamiento de estos padres y/o tutores (36).

## **7.2. Población diana**

La intervención se llevará a cabo en el hospital Sant Joan de Déu de Barcelona y en los CAPs de Cataluña.

Sant Joan de Déu es una institución concertada que gestiona más de 300 centros asistenciales en 50 países de todo el mundo y que presta atención a los colectivos más vulnerables en hospitales, centros de salud, servicios sociales, centros asistenciales y comunidades de religiosos (37).

Este hospital es uno de los centros con una especialización más importante de Europa, dedicado a la atención integral tanto de mujeres, niños y adolescentes. Además, presta servicios tanto de atención hospitalaria, de consultas externas a nivel nacional e internacional como una amplia cobertura de especialidades pediátricas (Oftalmología, Otorrinolaringología, Traumatología...) o como unidades de alta especialización. Por otra parte, incorpora algunas prestaciones que no tienen cobertura pública (ortodoncia, unidad de adopción, medicina del deporte), además de la atención de la madre y el recién nacido en la asistencia al parto (37).

Este es el centro universitario de referencia, siendo uno de los centros de España con mayor experiencia acerca del manejo clínico de enfermedades raras. Dispone de un servicio transversal específico, el Instituto Pediátrico de Enfermedades Raras (IPER), para avanzar el tratamiento y la investigación sobre las mismas (37).

Sant Joan de Déu tiene experiencia en más de 1.200 tipos de enfermedades poco frecuentes, convirtiéndose en uno de los centros de España con mayor experiencia en el manejo clínico de enfermedades raras (37).

Con relación a los profesionales que trabajan en Sant Joan de Déu, cuentan con más de 600 profesionales entre enfermeras, matronas, auxiliares de enfermería y camilleros entre otros. El 90% de las enfermeras son enfermeras pediátricas con amplios conocimientos en el manejo de los problemas que pueden presentar los neonatos. En este hospital trabaja un equipo profesional multidisciplinar con diferentes funciones; para esta intervención destacaremos (37):

- Función de enfermería: La mayoría son especialistas en pediatría con una amplia experiencia. Estos profesionales son referentes de otros centros para los cuidados de la madre, los niños y los jóvenes. Trabajan en red para compartir y generar conocimiento, impartiendo docencia a nivel universitario; además de encargarse de la formación de enfermeras especialistas. También se encargan investigar en la disciplina de cuidados, concretamente en los temas relacionados con la atención emocional y la capacitación técnica. Por otra parte, el modelo de cuidados de enfermería de este centro se basa en la atención integral e individualizada a las necesidades de las personas que atienden.
- Función de psicología y psiquiatría: En el HSJD se ofrece una asistencia integral multidisciplinar, innovadora, especializada y de referencia en salud mental a toda la población menor de edad y a sus familias integrando todos los niveles asistenciales. Participan también en diferentes programas, en el que destaca el de endocrinología, cuya finalidad es disminuir el impacto del diagnóstico y hacer a los familiares y a los pacientes participantes de los cuidados.
- Función del Médico endocrinólogo: Se encarga del diagnóstico y tratamiento de niños y adolescentes con afecciones del sistema endocrino. En esta rama destaca la especialidad que existe en diabetes tipo 1 y de enfermedades raras; donde abordan el tratamiento, la educación sobre la diabetes tipo 1 a través de programas y la existencia de la guía de diabetes tipo 1.

En la intervención también participarán los diferentes centros de atención primaria (CAP) que tiene la comunidad de Cataluña, en total 1207 centros (38). En todos estos centros existirá la figura de la enfermera de soporte de la intervención.

Existe un proyecto en el HSJD denominado VINCLES. Este proyecto abarca un conjunto de iniciativas entre el hospital y los profesionales de Pediatría de su ámbito territorial de referencia (AP y hospitales de proximidad). Esta iniciativa permite intercambiar conocimiento entre profesionales, acercar los niveles asistenciales a través de la colaboración asistencial y actividades de soporte, mejorar el encaje entre las necesidades y la oferta del HSJD y mostrar la oferta de servicios de AP del hospital y de las diferentes instituciones del territorio para una mejor utilización (37).



VINCLES permite dar un mayor protagonismo a los profesionales y garantiza la integración de la asistencia primaria y la hospitalaria, compartiendo protocolos en común. Los profesionales que forman parte de este proyecto participan en cursos de formación continuada en el HSJD. Esto ofrece que, en los casos complejos, el paciente puede alternar las visitas entre su hospital de referencia y su CAP (37).

Dentro de este programa, existen varios protocolos específicos que comparten con AP para el abordaje de pacientes con diabetes tipo 1. Estos abordan temas como el manejo de esta tipología de pacientes, la formación en diabetes infantil a las enfermeras de AP y estrategias para los controles de la diabetes. Además, establecen vías de comunicación entre el hospital y AP; donde implementan actuaciones para compartir casos clínicos, crean protocolos coordinadamente y establecen la enfermera referente en AP y en SJD (37).

Por otra parte, el HSJD ofrece apoyo en la consulta y tratamiento de los pacientes complejos mediante comunicación presencial y telemática (37).

En relación con la población diana serán todos aquellos padres, tutores o familiares de neonatos con diabetes neonatal de los centros de referencia.

Así mismo, lo que se quiere realizar en esta intervención es adaptar con otra tipología de pacientes lo que ya se está realizando en este hospital en coordinación con AP a la población diana de este proyecto.

### **7.3. Necesidades y problemas de salud**

Todas las enfermedades poco frecuentes se caracterizan por tener una complejidad diagnóstica, un curso clínico crónico y por ser progresivamente debilitantes (39).

Por lo general, **la investigación** respecto a estas enfermedades es escasa y suele estar dirigida por equipos de investigación no siempre bien coordinados. Además, la falta de políticas sanitarias específicas para este tipo de enfermedades raras y la escasez de experiencia producen retrasos en el diagnóstico y dificultades de acceso en la asistencia produciendo así, deficiencias físicas, psicológicas e intelectuales adicionales (39).

Por otra parte, **los tratamientos específicos** para estas enfermedades no suelen ser habituales y por ello, en algunos casos, se aplican tratamientos inadecuados o incluso nocivos que hacen que los pacientes pierdan la confianza en el profesional y en el propio sistema sanitario (39).

Todos los problemas de estos pacientes y sus familiares no solo se limitan a estos, sino que, por otra parte, estos **carecen de inversiones** dirigidas a paliar de una forma específica sus necesidades clínicas, de investigación y de necesidades sociales (39).

En nuestro caso, los padres de bebés con DN tienen una gran **necesidad de apoyo** para controlar la enfermedad, el miedo a perder el control y la falta de alivio conducen a un aislamiento social de estos pacientes (36). Por otro lado, los pacientes son dependientes en su totalidad de los padres en cuanto a todos los cuidados que la DN conllevan; como podrían ser la atención para las inyecciones o manejo de bombas, los niveles impredecibles de alimentación, dificultades para distinguir el comportamiento normal del lactante y detectar los cambios de humor relacionados con la diabetes. Esto hace que los padres sientan un aumento del estrés, sentimientos depresivos... (40).

Uno de los principales problemas de las ER, es la **escasez de información**. Muchos endocrinólogos, educadores en diabetes o los médicos de atención primaria están poco familiarizados con la enfermedad y sus tratamientos; por esto mismo, en muchas ocasiones no pueden proporcionar respuestas a las preguntas de sus pacientes. Este hecho hace que las familias utilicen como fuente de información sanitaria páginas no fiables de internet, donde en muchos casos la información no es de calidad y puede hacer que el público no la interprete con precisión (40).

Otro de los problemas más comunes, está relacionado con la **integración social** y el entorno laboral. Según diversos estudios, los padres con enfermedades raras comentaron que el aislamiento social, la soledad y el sentimiento de desconexión debido a la enfermedad de su hijo y sus rutinas de cuidado fueron problemas comunes entre ellos. Por esto mismo, es de vital importancia que la enfermera esté al tanto de los síntomas de aislamiento social para prevenirlo. Diversos estudios han demostrado

que involucrar a madres con experiencia de tener hijos con diabetes como mentoras de las madres con hijos recién diagnosticados es factible y potencialmente efectivo. Así mismo, educar a los padres tutores o familiares cercanos puede llegar a ser una intervención valiosa (36).

En conclusión, a nivel teórico y según la evidencia, las necesidades que acompañan las enfermedades raras se basan en la propia vivencia de la enfermedad rara (necesidades de apoyo, problemas específicos, niveles de gravedad), dificultades de acceso a los recursos (menos ingresos para proveerse de ellos, menor disponibilidad de recursos y más caros) para satisfacer sus necesidades y peor respuesta sociosanitaria a estas enfermedades. Todo ello se ve afectado por el desconocimiento y la incompreensión; haciendo que tengan una mayor discriminación real y percibida y con un mayor riesgo exclusión social (41).

Para identificar las necesidades de las familias en el entorno de Cataluña en la práctica, se utilizará el método basado en grupos focales y se invitará a varios padres o familiares (4 o 5 personas) de un bebé con diabetes neonatal antes de la intervención y a través de un cuestionario de preguntas abiertas se explorará cuáles son sus necesidades, preocupaciones y expectativas.

La técnica del grupo focal tiene como objetivo captar la forma de pensar, sentir y vivir de los individuos que forman el grupo. Este método tendrá como temática específica las necesidades y los problemas que tienen las familias en el manejo de un bebé diagnosticado de diabetes neonatal y se determinará el nivel de incertidumbre de los padres frente a la enfermedad de sus hijos. Así mismo, a través de **la versión española del Pediatric Inventory for Parents (PIP)** (anexo 1) se identificará el origen o la causa del estrés percibido por los padres y los periodos críticos de la enfermedad. Por otra parte, este instrumento también nos permite medir la eficacia de las intervenciones psicológicas llevadas a cabo (42).

Esta escala está formada por 42 ítems con cuatro subescalas: Comunicación, Cuidados médicos, Escala de distrés emocional y Escala de rol familiar. Esta tiene una escala de respuesta de cinco puntos, donde las respuestas altas indican un mayor nivel de estrés (42).

Esta escala se pasará al grupo focal para evaluar la frecuencia y esfuerzo que les supone a estos padres afrontar las diferentes situaciones que se enfrentan debido a la enfermedad que le ha sido diagnosticada a su hijo.

#### **7.4. Establecimiento de prioridades**

En función de los resultados obtenidos a través del grupo focal se priorizarán las actividades que se desarrollarán para cubrir dichas necesidades basadas en la evidencia.

Según diversas investigaciones se ha demostrado que la diabetes del niño influye en toda la situación familiar (43). Por esto mismo combinar intervenciones individuales y grupales puede dar resultados muy positivos en el proceso educativo (44).

En primer lugar, favorecer la capacidad de los padres para los cuidados de su bebé con una ER ayuda a disminuir los miedos e incertidumbres que la situación le genera. Así mismo, la educación sanitaria sobre los cuidados de sus bebés es beneficiosa para el mantenimiento de la salud mental y bienestar de los padres (43).

Una educación diabetológica dirigida a los padres con hijos diabéticos permite un mejor control metabólico y una disminución de las complicaciones (45). Por eso mismo, es de vital importancia establecer **intervenciones individuales** que permitan adaptarse de una manera óptima a las necesidades personales de cada uno teniendo en cuenta el componente dinámico y emocional; Así mismo, estas permiten personalizar los objetivos educativos que se quieren conseguir (45, 46).

Por otra parte, las intervenciones grupales permiten intercambiar experiencias y conocimientos entre las personas del grupo y ayuda a cambiar actitudes. En estas destacan los **grupos de apoyo**, donde los padres pueden discutir sus problemas, compartir sus estrategias con otras personas con experiencias similares contribuyendo a disminuir los sentimientos de aislamiento y con ello, mejorar el afrontamiento de la enfermedad y conseguir una mayor integración social (39,48,49,50). El contacto con otras familias que tienen un bebé con la misma patología sirve para tranquilizar a la familia, haciéndoles ver que no están solos en sus preocupaciones y ansiedades. Escuchar a otras familias describir sus

experiencias ayuda a los padres a manejar situaciones que son más difíciles de llevar para ellos (40,51,52,53)

Además, la **intervención psicológica**, tanto del paciente como de su familia, contribuye a un mejor afrontamiento de la enfermedad, facilitando la adaptación a las nuevas circunstancias y mejorando la calidad de vida de los pacientes y sus familias (3,46,47).

Así mismo, a la familia se le tiene que establecer un **plan estructurado de educación** para que puedan organizar el tiempo para la educación sanitaria (54).

La educación debe ser vista como un factor importante en el empoderamiento de los padres, aportándoles herramientas para la resolución de problemas y el cuidado (54,48). Por esto mismo, ofrecer a los padres principios de empoderamiento, técnicas para la resolución de problemas, establecimiento de metas a través de la psicoeducación mejora el afrontamiento de la enfermedad para ellos. Una de las herramientas muy útiles para mejorar los conocimientos, habilidades y actitudes de los padres acerca de la enfermedad son **las simulaciones clínicas**; Estas fomentan la autocura proporcionando un entorno seguro para los cuidados en salud (41).

Realizar **sesiones de educación sobre la diabetes** a través de **las TICs** es particularmente útil para las personas con diabetes que viven en zonas remotas y no tienen acceso a recursos profesionales de educación (55). La comunicación y el intercambio de información médica es posible a través de videoconferencias con los profesionales. Esta técnica, apoya y facilita mejores decisiones de los pacientes (49). Así mismo, educar a los padres tutores o familiares cercanos aportándoles recursos, materiales educativos que puedan usar para responder preguntas sobre la enfermedad de su hijo puede llegar a ser una intervención valiosa (56). Así mismo, la utilización de **un sitio web** puede ayudar a que los familiares de los neonatos puedan ponerse en contacto entre sí (57).

Todos los materiales utilizados en el proyecto deben tener un lenguaje adecuado y un estilo que sea de fácil comprensión para todos los padres (45).

Una educación sanitaria adecuada en el momento del diagnóstico y en las citas de seguimiento debe proporcionarse para que la familia entienda los principios del manejo de la diabetes y se sienta seguro en la realización de los procedimientos de tratamiento diario de su bebé (41).

### **7.5. Objetivos**

Con la finalidad de mejorar la calidad de vida de los neonatos, el presente trabajo tiene como objetivos principales:

- Mejorar el afrontamiento de los padres, tutores o familiares de neonatos diagnosticados de diabetes.
- Aumentar los conocimientos y habilidades de los padres, tutores y familiares sobre el manejo de la patología.

Como objetivos secundarios destacamos:

- Mejorar el apoyo psicosocial.
- Valorar el nivel de satisfacción de los padres con la intervención.

### **7.6. Aspectos éticos y legales**

Para llevar a cabo esta intervención se tendrá que solicitar consentimiento y permiso a todas las personas responsables de las unidades donde captamos a los pacientes, es decir, el jefe de servicio de Sant Joan de Déu y de todos los CAPs de Cataluña. Por otra parte, se deberá pedir permiso al Departamento de salud, a la dirección de Sant Joan de Déu y de los CAPs para poder realizar la intervención. También se deberá de pasar el proyecto al comité de investigación de ética y clínica del hospital y de CAPs. Por último, se deberá de solicitar el consentimiento informado a los participantes declarando que aprueba y consiente dicha intervención.

### **7.7. Actividades y recursos**

Los pacientes son captados a través de los centros de atención primaria o en Sant Joan de Déu aprovechando el momento del diagnóstico para informarles del programa de educación e invitarles a participar en él.

Una vez captados los familiares de los pacientes, se les explicará el funcionamiento del programa, las sesiones y los horarios disponibles para cada sesión (adecuándose a la disponibilidad del profesional sanitario y de los familiares).

#### **7.7.1. Funciones de los profesionales.**

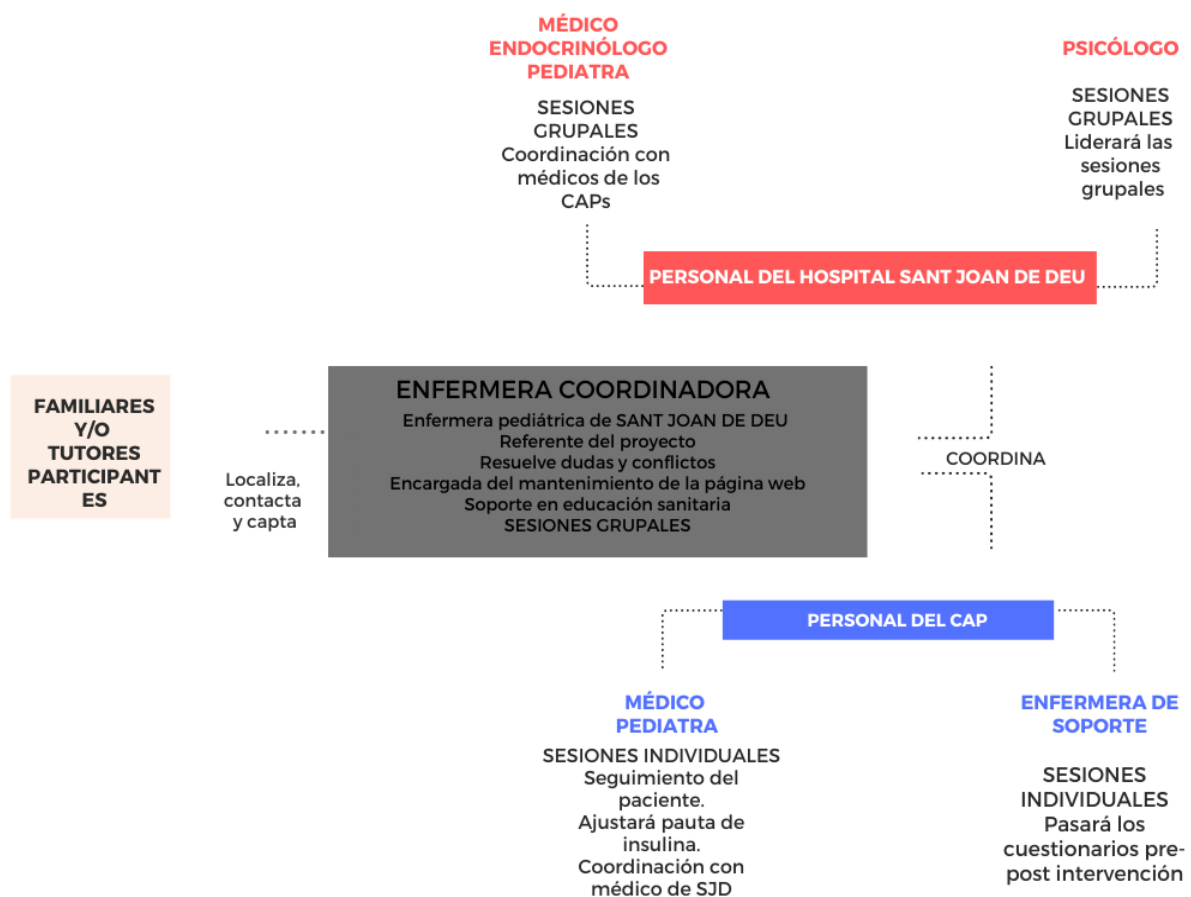
Dicha intervención será liderada por un equipo multidisciplinar, formado por la enfermera coordinadora, la enfermera de soporte, un endocrinólogo pediatra, el médico pediatra y un psicólogo.

Las funciones de los profesionales que intervendrán en este proyecto serán:

- **Enfermera coordinadora:** Esta enfermera será una **enfermera pediátrica del Hospital Sant Joan de Déu, experta en educación terapéutica y diabetes** y será la encargada de coordinar todo el proyecto. Tendrá la función de localizar y contactar con los familiares de los pacientes, se encargará de mantener a todos los profesionales que intervienen en contacto para coordinar el equipo. Esta profesional será la referente del proyecto, resolviendo dudas y solucionando conflictos que puedan surgir durante la intervención. Por otra parte, también será la persona que dará soporte en la educación sanitaria a los profesionales responsables y participará en las terapias grupales.
- **Enfermera de soporte:** Esta enfermera será la **enfermera pediátrica de los CAPs** y se encargará de las intervenciones individuales, es decir, su función se basa en enseñar a la familia del bebé sobre la enfermedad en sí, sus signos y síntomas, la administración segura de insulina, el reconocimiento y tratamiento de emergencias; así como del apoyo emocional y orientación. Los comportamientos de duelo y reacciones de crisis son una respuesta común de los padres al diagnóstico de diabetes en sus bebés; Por esto mismo, esta enfermera debe permitir y motivar a que todas las familias verbalicen sus emociones y asegurarles que esos sentimientos son normales. Por otra parte, esta también se encargará de pasar los cuestionarios pre y post intervención. Estas enfermeras antes de comenzar el proyecto deberán de formarse con enfermeras educadoras del HSJD en Diabetes Mellitus 1, sobre los cuidados

que requieren los pacientes con diabetes neonatal para poder realizar las sesiones.

- **Médico pediatra:** Profesionales del **CAP** referente de las familias o tutores encargado de realizar el seguimiento de los pacientes, ajustando los niveles de insulina en cada caso y valorará el estado de los familiares en coordinación con el médico endocrinólogo pediatra. Este participará en una de las intervenciones individuales.
- **Médico endocrinólogo pediatra:** Profesional del **Hospital Sant Joan de Déu** encargado de dar soporte al médico pediatra del CAP. Participará en la intervención grupal.
- **Psicólogo:** responsable del **HSJD** encargado de participar y dirigir las sesiones grupales. Según las sesiones grupales irá valorando el progreso de afrontamiento de los participantes.





### 7.7.2. Actividades

Durante la siguiente intervención se van a abordar diferentes temas referentes a cómo abordar la diabetes neonatal; así como la resolución de dudas. Por parte, los familiares explicarán sus experiencias, emociones y sentimientos desde el momento del diagnóstico de la enfermedad.

La intervención consistirá en:

- **Sesiones individuales** de formación teórico-prácticas individualizadas en los CAPs: Estas se dividirán en 6 sesiones de 60 minutos cada una (1 sesión cada 2 semanas por paciente) donde se abordarán temas respecto a los cuidados de la diabetes neonatal (Qué es, la alimentación, control de glucemias, administración de insulinas y control de signos y síntomas de alarma). Estas sesiones serán presenciales en el CAP de Cataluña referente para cada paciente que participe en la intervención.
- **Sesión 1:” Introducción a la diabetes neonatal”:**
  - Recursos necesarios: Espacio físico y personal de medicina pediatría del CAP.
  - Metodología: Se explicará a los familiares del paciente qué es la diabetes neonatal, qué tipos existen, la clínica y el tratamiento que existe. En esta sesión se motivará al paciente a contar sus inquietudes y dudas para resolverlas.
- **Sesión 2 “Alimentación”:**
  - Recursos necesarios: Espacio físico y personal de enfermería de soporte del CAP.
  - Metodología: Se establecerá una charla de educación sanitaria al paciente respecto nutrición y diabetes en este tipo de pacientes. Se hará hincapié en la importancia de la lactancia materna y la adecuación de las necesidades a medida que el bebé va creciendo.
- **Sesión 3: “Controles glucémicos”**

- Recursos necesarios: Espacio físico, personal de enfermería de soporte del CAP, glucómetro, lancetas y tiras.
- Metodología: Se establecerá una clase didáctica de cómo realizar el control de glucemia a los bebés; se explicará cuándo se tienen que hacer los controles, el manejo del glucómetro y las zonas dónde se ha de pinchar para obtener la gota de sangre. Además, se les explicará la importancia de escribir en una libreta todos los controles y de llevarla a consulta.
- **Sesión 4: “Administración y control insulina”**
  - Recursos necesarios: Espacio físico, personal de enfermería de soporte del CAP, bolígrafo de insulina, simulador de inyección de insulina.
  - Metodología: En esta sesión la enfermera explicará el tratamiento existente (tanto la insulina, la CSII o las sulfonilureas), qué es la insulina, para qué sirve, dónde conservar la insulina, las zonas de punción y la importancia de la adherencia al tratamiento. Además, se realizará una pequeña simulación con un simulador de insulina donde los padres participarán y aprenderán a administrar insulina a través de una práctica simulada.
- **Sesión 5: “Signos y síntomas de alarma”:**
  - Recursos necesarios: Espacio físico, personal de enfermería de soporte del CAP, tríptico de resumen.
  - Metodología: En esta sesión se les explicará a los padres los signos y síntomas de alarma y cómo actuar en los diferentes casos. Finalmente, se les facilitará un tríptico resumen de todos los aspectos importantes de todas las sesiones. (Anexo 2).
- **Sesión 6: “Demuestra lo aprendido”:**
  - Recursos necesarios: Espacio físico, personal de enfermería de soporte, bolígrafo de insulina, simulador de inyección de insulina, glucómetro, lancetas y tiras.
  - Metodología: En esta sesión se evaluarán las habilidades que han adquirido a través de una simulación. En esta sesión los padres tendrán que demostrar a la enfermera las técnicas de punción de insulina y cómo se hacen los controles de glucosa. Además,

tendrán que describir los signos y síntomas de alarma que existen y los lugares donde se pueden inyectar la insulina.

- **Sesiones grupales online:** Estas sesiones se realizarán online a través de la página web de FEDER; está ofrecerá un apartado para esta actividad en la que todos los profesionales y los socios de la web puedan acceder fácilmente. Por esto mismo, todos los participantes antes de realizar esta actividad se tendrán que hacer socios a esta asociación. Estas sesiones grupales se dividirán en 6 sesiones de 90 minutos cada una. Se realizarán siempre al final de la 2 semana del mes con la finalidad de que todos los participantes hayan acudido a su sesión individual. En estas sesiones participarán la enfermera coordinadora, un médico endocrinólogo pediatra, y un psicólogo vía online, donde el psicólogo será el moderador de la sesión. En esta sesión se abordarán como contenidos las experiencias, sensaciones, vivencias, aprendizajes y dificultades, tanto de las terapias individualizadas realizadas, como de todo el proceso desde el momento del diagnóstico de la enfermedad. La finalidad de estas sesiones será otorgar apoyo psicosocial a todos los participantes de la sesión.
  - Recursos necesarios: Personal de enfermería de coordinación, de psicología y de endocrinólogo pediatra; Por otra parte, ordenador con conexión a internet.
  - Metodología: Se realizarán cuando todos los participantes ya hayan realizado las actividades individuales correspondientes. Serán dirigidas por el psicólogo el cual animará a que cada uno de los participantes explique cómo se ha sentido en la actividad individual, las dificultades que ha tenido y cómo va abordando la situación de enfermedad a lo largo de la semana. Por otra parte, los otros profesionales resolverán las dudas que tengan los participantes. El objetivo de estas sesiones es mejorar el afrontamiento de los participantes a través de conocer las experiencias de los demás (apoyo social), expresando sus sentimientos y adquiriendo nuevos conocimientos.

### **7.7.3. Recursos necesarios y gastos.**

Para poder realizar este proyecto de intervención es de vital importancia tener una buena coordinación entre todo el equipo multidisciplinar que se tendrá que establecer un presupuesto aproximado:

- **Recursos físicos.**

- Centros sanitarios (Hospital Sant Joan de Déu y centros de Atención Primaria de Cataluña).
- Material de uso para las sesiones:
  - Material para medir la glucosa (Glucómetro, lanceta y tiras): 0e por realizarlo en sanidad pública)
- Material para la simulación de inyección de insulina
  - Simulador de inyección de insulina: 90e
  - Bolígrafos de insulina: 0e por realizarlo en sanidad pública
- Material tríptico resumen:
  - Información impresa: 0,03 X 100: 3e

- **Recursos Humanos.**

- Equipo multidisciplinar en los centros sanitarios:
  - Médico endocrinólogo pediatra: 1500e/mes
  - Médico pediatra: 1500 e/mes
  - Enfermera coordinadora: 1500e/mes
  - Enfermera asistencial: 1500e/mes
  - Psicólogo: 1500e/mes
- El total del presupuesto que podría suponer la intervención sería:
  - 93 euros en material didáctico (Impresos y material simulación).
  - Sueldo mensual de todos los profesionales: 9.000 e

El total de presupuesto aproximado según las necesidades de la intervención por su volumen estimado de captación de gente sería aproximadamente de 6.093 euros/mes entre recursos físicos y humanos. Cabe destacar que esta intervención se intentará **vincular a las tareas cotidianas que ya realiza el personal existente**; por lo que quizá no sea necesario contratar nuevo personal para la intervención.

#### 7.7.4. Calendario sesiones

La enfermera coordinadora será quien coordine a todos los profesionales de la salud que intervengan para llevar a cabo un seguimiento adecuado de los familiares del paciente. Por otra parte, también se les comentará a todos los participantes que pueden consultar cualquier duda vía telefónica para mejorar el autocuidado.

Durante esta intervención, después de que las enfermeras de soporte de cada CAP de referencia hayan realizado la evaluación inicial de los participantes, se realizarán 4 sesiones al mes (2 sesiones individuales y 2 sesiones grupales). En las sesiones individuales se pondrán de acuerdo el profesional sanitario con los familiares del paciente para facilitar la participación 67 por parte de ambos (la primera sesión en las dos primeras semanas y la segunda entre las 2 últimas semanas del mes) y las sesiones grupales se realizarán el segundo y último viernes del mes.

**Tabla 1.** Tabla de actividades.

Mes	Actividades
1º	- Evaluaciones iniciales.
2º	<ul style="list-style-type: none"><li>- <u>Primeras 2 semanas</u>: Sesión 1 individual (" Introducción a la diabetes neonatal")</li><li>- <u>2º viernes del mes</u>: 1ª Sesión grupal</li><li>- <u>Dos últimas semanas</u>: Sesión 2 individual("Alimentación")</li><li>- <u>Último viernes del mes</u>: 2ª sesión grupal</li></ul>
3º	<ul style="list-style-type: none"><li>- <u>Dos primeras semanas</u>: Sesión 3 individual ("Controles glucémicos")</li><li>- <u>2º viernes del mes</u>: 3ª Sesión grupal</li></ul>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>- <u>Dos últimas semanas</u>: Sesión 4 individual (“Administración y control insulina”)</li> <li>- <u>Último viernes del mes</u>: 4ª sesión grupal</li> </ul>
4º	<ul style="list-style-type: none"> <li>- <u>Dos primeras semanas</u>: Sesión 5 individual (“Signos y síntomas de alarma”)</li> <li>- <u>2º viernes del mes</u>: 5ª sesión grupal</li> <li>- <u>Dos últimas semanas</u>: Sesión 6 individual (“Demuestra lo aprendido”).</li> <li>- <u>Último viernes del mes</u>: 6ª sesión grupal</li> </ul>
5º	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Evaluaciones finales</li> </ul>

### 7.8. Implementación o puesta en práctica

A continuación, se señalan en el cronograma las actividades a desarrollar en las diferentes fases:

**Tabla 2.** Cronograma.

Actividades		Mes 1				Mes 2				Mes 3				Mes 4				Mes 5			
		Semana				Semana				Semana				Semana				Semana			
		1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4
Pre-intervención	Consentimiento informado.	x	x	x	x																
	Cuestionario de preguntas tipo test sobre los conocimientos de la enfermedad.																				
	Evaluación del apoyo psicosocial.																				
	Evaluación del afrontamiento.																				

Intervención	Sesión 1 indiv: "Introducción a la diabetes neonatal"					x	x														
	Sesión 1ª Grupal						x														
	Sesión 2 indiv: "Alimentación"							x	x												
	Sesión 2ª Grupal								x												
	Sesión 3 indiv: "Controles glucémicos"									x	x										
	Sesión 3ª Grupal										x										
	Sesión 4 indiv: "Administración y control insulina"											x	x								
	Sesión 4ª grupal												x								
	Sesión 5 indiv: "Signos y síntomas de alarma"													x	x						
	Sesión 5ª grupal														x						
	Sesión 6 indiv: "Demuestra lo aprendido"															x	x				
	Sesión 6ª Grupal																x				

Post-intervención	Evaluación del afrontamiento																		x	x	x	x
	Valoración del apoyo psicosocial																					
	Valoración del nivel de satisfacción																					

## 8. Evaluación y seguimiento

En esta intervención se realizará una valoración pre y post intervención para evaluar la efectividad de esta.

Este procedimiento se realizará a través de diferentes escalas que la enfermera de soporte de los CAPs pasará a los padres de los neonatos con diabetes neonatal que han sido captados para participar en el proyecto.

En la **evaluación inicial (Pre-intervención)** (antes de llevar a cabo la intervención) se les realizará:

- Explicación acerca del proyecto de intervención.
- Cuestionario previo con preguntas tipo test sobre los conocimientos de la patología.
- Evaluación del afrontamiento a través de la versión española del Pediatric Inventory for Parents (PIP) (anexo 1).
- Valoración del **apoyo psicosocial** a través del cuestionario de apoyo social funcional de DUKE-UNK (anexo 3).

Durante una de las sesiones individuales (Sesión 6 individual ("Demuestra lo aprendido")), se evaluarán las habilidades obtenidas por los cuidadores de los pacientes a través de una simulación.

Por último, cuando todas las sesiones se hayan realizado, se realizará la **evaluación final**. Se volverán a pasar otra vez todos los test que se pasaron en la primera evaluación para comprobar el logro de los objetivos fijados, los conocimientos



adquiridos y la eficacia del proyecto de intervención para así, evidenciar la efectividad de esta intervención. Por último, se les pasará una encuesta sobre el **nivel de satisfacción** de la intervención para valorar los aspectos negativos y positivos relacionados con la organización, la metodología, los contenidos y los recursos. Así mismo se les invitará a que propongan mejoras que se introducirán en futuras intervenciones. (Anexo 4).

## **9. Limitaciones**

En este proyecto de intervención como limitaciones encontramos:

- La dificultad de coordinación y comunicación entre ámbito hospitalario y los centros de atención primaria. Para paliar esta situación, se ha incorporado al programa la figura de la enfermera coordinadora. Actualmente, en Sant Joan de Déu hay enfermeras expertas en Educación Terapéutica y Diabetes que ya asumen funciones de este tipo para el manejo de la diabetes infantil, coordinándose con la enfermera referente de Atención Primaria (AP).
- El tiempo y la accesibilidad de los profesionales, ya que en principio habría que pagar a los profesionales, aunque se propondrá a los profesionales y a los responsables que esta intervención pase a ser parte de la actividad asistencial habitual. De hecho, los profesionales ya desarrollan este tipo de actividades dirigidas al manejo de la diabetes infantil.
- El desconocimiento que existe ante esta enfermedad, ya que es una enfermedad poco frecuente y existen pocos estudios.
- La creación exclusiva de un apartado para esta intervención en la página web por parte de FEDER. Se invitará a todos los participantes a hacerse socios de la asociación para poder acceder a la sesión grupal online. Esto podría suponer un coste económico que no está determinado en la página web; Por eso mismo se tendrá que consensuar con la asociación.
- Falta de evidencia sobre la efectividad de intervenciones dirigidas a este grupo de población debido a la baja incidencia de casos al ser una enfermedad rara. En este sentido, la intervención se ha basado en otras dirigidas a padres de neonatos con otro tipo de problemas o padres de niños con diabetes, entendiendo que las necesidades son similares.

## **10. Reflexión de aprendizaje**

El hecho de que un paciente pediátrico padezca una enfermedad crónica ya conlleva el afrontamiento de nuevas situaciones complejas en las que todo el entorno del afectado tiene que adaptarse. Por eso mismo, si la enfermedad a tratar es rara o poco común provoca un mayor impacto físico como emocional en todo este entorno. Esto se debe a que éstas no son tratadas adecuadamente debido a la escasez de recursos y apoyo que tienen.

Aunque las enfermedades raras tienen una baja prevalencia en la población, estas afectan a un número elevado de personas; haciendo que en España haya más de 3 millones de personas afectadas por ER.

En el caso de la diabetes neonatal, si no se trata como es debido puede ocasionar diversas complicaciones que pueden afectar en el desarrollo del bebé.

Me llamó bastante la atención de esta ER debido a que desconocía de la existencia de esta enfermedad y de todos sus cuidados.

Esta afección afecta a neonatos o a bebés menores de 6 meses. El diagnóstico de esta enfermedad hace que los cuidadores del bebé se tengan que enfrentar a una nueva situación en la que tienen que aprender todos los cuidados que necesita.

Es cierto que la mayoría de los casos de DN son transitorios, es decir, que los síntomas se resuelven en los primeros 18 meses de vida; pero también, en estos casos, existe una predisposición a la aparición de una diabetes posterior en la edad juvenil. Esto hace que posteriormente los padres y el niño se tengan que enfrentar a la diabetes en ocasiones futuras.

Al tratarse de una enfermedad poco común, no se dispone la suficiente información para establecer unos buenos cuidados de estos pacientes, por lo que supone que el proceso de enfermedad de los padres de estos pacientes esté lleno de inseguridades, miedos e incertidumbre. Por esto mismo la importancia de establecer un programa de educación sanitaria a estos padres o tutores, en la que empoderen a estos y puedan afrontar de una mejor manera estas situaciones.

En esta intervención se busca una atención individualizada y personalizada, en la que los padres o tutores puedan aprender acerca de la enfermedad y puedan compartir sus experiencias con otras familias que estén en la misma situación.

A pesar de que esta intervención puede ayudar a llevar mejor la situación en las familias, recalcar que existen diferentes limitaciones que pueden interponerse a la hora de realizar el programa. Un ejemplo de estas limitaciones podrían ser la escasez de estudios de esta enfermedad, que hacen que los cuidados tengan falta de evidencia o la dificultad de coordinación entre el equipo.

En conclusión, considero de vital importancia establecer un programa de educación sanitaria a esta población. Todos los niños, aunque estén afectados de una ER tienen el derecho a la salud, a la seguridad y a una competencia especial en los profesionales de la salud responsables de sus cuidados.

## 11. Bibliografía

1. Gálvez-López AG, Villalobos-Lizardi JC, Aguila-Cano R, Ramírez-Ruíz M. Diabetes Neonatal monogénica.MD [internet]. 2018 [citado 23/11/20]; 10(1):29-34. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmed/md-2018/md181g.pdf>
2. Sobre las ER - Enfermedades raras [Internet]. [citado el 2 de mayo de 2021]. Disponible en: <https://www.radioenfermedadesraras.com/sobre-las-er.html>
3. FEDER: Información general sobre enfermedades raras [Internet]. [citado el 2 de mayo de 2021]. Disponible en: <https://enfermedades-raras.org/index.php/enfermedades-raras>
4. Organización Mundial de la Salud. Unidos para combatir las enfermedades raras. OMS [Internet]. 2013 [citado el 2 de mayo de 2021]; Vol 90 (6):401-476. Disponible en: <https://www.who.int/bulletin/volumes/90/6/12-020612/es>
5. Posada M., Martín-Arribas C., Ramírez A., Villaverde A., Abaitua I. Enfermedades raras: Concepto, epidemiología y situación actual en España. Anales Sis San Navarra [Internet]. 2008 [citado 2020 Dic 28]; 31(Supl 2): 9-20. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1137-66272008000400002&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272008000400002&lng=es).
6. Organización Mundial de la Salud. Diabetes. OMS [Internet]. 2017 [citado el 2 de mayo de 2021]; Disponible en: [https://www.who.int/topics/diabetes\\_mellitus/es/](https://www.who.int/topics/diabetes_mellitus/es/)
7. Luzuriaga C, Cantero P, Llorca J. Alteraciones endocrinológicas perinatales. An Pediatría [internet]. 2001[citado 2 de mayo 2021];54(s1):1–8. Disponible en <https://www.analesdepediatría.org/es-diabetes-neonatal-articulo-12004300>
8. Instituto Nacional de Diabetes y Enfermedades Digestivas y Renales. Monogenic Diabetes (Neonatal Diabetes Mellitus & MODY). NIDDK

- [Internet].2017 [citado el 2 de mayo de 2021]. Disponible en: <https://www.niddk.nih.gov/health-information/diabetes/overview/what-is-diabetes/monogenic-neonatal-mellitus-mody><https://www.niddk.nih.gov/health-information/diabetes/overview/what-is-diabetes/monogenic-neonatal-mellitus-mody>
9. Hencke E, Norgren S. Diabetes mellitus neonatal. Socialstyrelsen [internet]. 2018 [Citado el 2 de may 2021]. Disponible en: <https://www.socialstyrelsen.se/stod-i-arbetet/sallsynta-halsotillstand/neonatal-diabetes-mellitus/>
  10. Cantero P, Llorca J, Martínez-Chamorro M, Luzuriagaa C, Pérez de Nanclares G, Diabetes neonatal. An pediatría [Internet]. 2001 [citado en 2 de May 2021];54(S1):1–8. Disponible en: <https://www.analesdepediatria.org/es-diabetes-neonatal-articulo-12004300>
  11. Sanzana G. MG, Durruty A. Otros tipos específicos de diabetes mellitus. Rev Médica Clínica Las Condes [Internet].2016 [ Citado 2 mayo 2021] 1;27(2):160–70. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0716864016300050>
  12. Rubio-Cabezas O, Campos-Barros A, Argente J. Diabetes mellitus neonatal: complejidad clínica y heterogeneidad genética. Rev española Pediatr [Internet]. 2006 [citada 2 de mayo 2021]; 62:1–88. Disponible en: <https://www.seinap.es/wp-content/uploads/Revista-de-Pediatria/2006/REP%2062-6.pdf#page=5>
  13. Javier Ampudia-Blasco F, Gírbés Borrás J, Dra. Pilar Martín Vaquero V, Rubén de Marco M, Acosta Delgado D. Avances en diabetología. Rev Of la Soc. española diabetes [internet]. 2007[citado 2 mayo 2021;23(5):1–74. Disponible en: <http://avancesendiabetologia.org/gestor/upload/revistaAvances/23-5.pdf#page=15>
  14. Anguita M, Gómez A, Llobet M, Yoldi C. Educación terapéutica sobre diabetes en la infancia. Elsevier [Internet]. 2009 [citado 2 de mayo de

- 2021];13(3):101–7. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-espanola-nutricion-humana-dietetica-283-articulo-educacion-terapeutica-sobre-diabetes-infancia-13142117>
15. Miller D, Maamilly L, Fournier S, Rosen- Carole C. Lactancia materna en el lactante o niño pequeño con diabetes insulino dependiente. ABM [Internet]. 2017 [citado 2 mayo 2021];12(2):1–6. Disponible en: <https://abm.memberclicks.net/assets/DOCUMENTS/PROTOCOLS/27-breastfeeding-an-infant-or-young-child-with-insulin-protocol-spanish.pdf>
  16. Sant Joan de Déu. Guía Diabetes tipo 1. SJD [Internet]. 2021 [citado 2 mayo 2021]; Disponible en: <https://diabetes.sjdhospitalbarcelona.org/es>
  17. Lemelman M, Letourneau L, Greeley SAW. Neonatal Diabetes Mellitus. Clin Perinatal [Internet]. 2018 Mar 1 [citado 2 mayo 2021];45(1):41–59. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0095510817301070>
  18. Codner E, Carlo L. Maria E. Craig, Sabine E, Hofer, Maahs D. Clinical Practice Consensus Guidelines 2018: What is new in diabetes care? Pediatr Diabetes [Internet]. 2018 [citado 2 mayo 2021];19(27):5–6. Disponible en: [https://cdn.ymaws.com/www.ispad.org/resource/resmgr/consensus\\_guidelines\\_2018\\_/ispad\\_clinical\\_practice\\_cons.pdf](https://cdn.ymaws.com/www.ispad.org/resource/resmgr/consensus_guidelines_2018_/ispad_clinical_practice_cons.pdf)
  19. Uispe C, Terukina R. Niveles de glucemia en recién nacidos a término, adecuados para la edad gestacional, alimentados con leche materna exclusiva y no exclusiva. An. Fac. med. [Internet]. 2007 jun [citado 2021 Mar 29]; 68(2): 125-135. Disponible en: [http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1025-55832007000200004&lng=es](http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-55832007000200004&lng=es).
  20. Mayen Lainez A. Trastornos de la glicemia en el recién nacido. J Pediatr [Internet]. 2015 [citado 2 de mayo 2021];166(6):1–25. Disponible en: [https://www.salud.gob.sv/archivos/pdf/telesalud\\_2016\\_presentaciones/presentacion03032016/GLICEMIA.pdf](https://www.salud.gob.sv/archivos/pdf/telesalud_2016_presentaciones/presentacion03032016/GLICEMIA.pdf)
  21. Osakidetza. Hipoglucemia valorar TEP. GIDEP [Internet]. 2020 [citado 2 de mayo de 2021];(2):1–4. Disponible en: [https://www.osakidetza.euskadi.eus/contenidos/informacion/gidep\\_epdt/eu\\_def/adjuntos/EPDT\\_Hipogluzemia.pdf](https://www.osakidetza.euskadi.eus/contenidos/informacion/gidep_epdt/eu_def/adjuntos/EPDT_Hipogluzemia.pdf)

22. Clínica Universidad de Navarra. Afrontamiento. Diccionario médico. [Internet]. 2020 [citado 2 de mayo 2021]. Disponible en: <https://www.cun.es/diccionario-medico/terminos/afrontamient>
23. López CL. Promoción de la salud de las personas con enfermedades raras y sus familias: experiencia de abordaje psicosocial. Clínica Contemp [Internet]. 2019 Mar 29 [citado 2 mayo de 2021];10(1): e4, 1–9. Disponible en: <https://doi.org/10.5093/cc2019a6>
24. Gaite L., García Fuentes M., González Lamuño D., Álvarez J.L. Necesidades en las enfermedades raras durante la edad pediátrica. Anales Sis San Navarra [Internet]. 2008 [citado 2021 mayo 03]; 31(Suppl 2): 165-175. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1137-66272008000400012&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272008000400012&lng=es).
25. Del Barrio J. A., Castro A. Infraestructura y recursos de apoyo social, educativo y sanitario en las enfermedades raras. Anales Sis San Navarra [Internet]. 2008 [citado 2021 Ene 11]; 31(Suppl 2): 153-163. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1137-66272008000400011&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272008000400011&lng=es).
26. Laborda López, C. Promoción de la salud de las personas con enfermedades raras y sus familias: experiencia de abordaje psicosocial. [internet]. 2019 [citado 2021 mayo 03]; 10(c4): 1-9. Disponible en: [https://www.revistaclinicacontemporanea.org/archivos/1989\\_9912\\_cc\\_10\\_1\\_e4.pdf](https://www.revistaclinicacontemporanea.org/archivos/1989_9912_cc_10_1_e4.pdf)
27. Góngora Triay B. Educación sanitaria enfermera. Dialnet [internet] 1944. [citado 2 mayo de 2021];52–55 Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/descarga/libro/697527.pdf>
28. Rodríguez Benito I. Enfermedades raras. Univ. Valladolid [Internet]. 2018 [citado 3 mayo de 2021];1–38. Disponible en: <https://uvadoc.uva.es/bitstream/handle/10324/36797/TFG-H1577.pdf?sequence=1&isAllowed=y>

29. Ranera Díaz F. Atención enfermera de pacientes pediátricos con diagnóstico de diabetes mellitus tipo 1 en el área de urgencias. NPunto [Internet]. 2020 [citado 2 mayo de 2021];3(28). Disponible en: <https://www.npunto.es/revista/28/atencion-enfermera-de-pacientes-pediatricos-con-diagnostico-de-diabetes-mellitus-tipo-1-en-el-area-de-urgencias>
30. González-Lamuño D, Fuentes MG. Enfermedades raras en pediatría Rare diseases in pediatrics. An Sist Sanit Navar [Internet]. 2008 [citado 2 de mayo de 2021];31(2):1–10. Disponible en: <https://scielo.isciii.es/pdf/asisna/v31s2/original3.pdf>
31. Izquierdo Martínez M, Avellaneda Fernández A. Enfoque interdisciplinario de las enfermedades raras: un nuevo reto para un nuevo siglo. Elsevier [Internet]. 2003 [citado 3 de mayo de 2021];121(8):299–303. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-clinica-2-articulo-enfoque-interdisciplinario-enfermedades-raras-un-13050709>
32. Seco Saucés O, Ruiz Callado R. Las enfermedades raras en España un enfoque social. Prisma Soc. [Internet]. 2016 [citado 3 de mayo de 2021]; 17:373–95. Disponible en: [https://rua.ua.es/dspace/bitstream/10045/61475/1/2016\\_Seco\\_Ruiz\\_Prisma-Social.pdf](https://rua.ua.es/dspace/bitstream/10045/61475/1/2016_Seco_Ruiz_Prisma-Social.pdf)
33. Mori Sánchez, M. Una propuesta metodológica para la intervención comunitaria. Liberabit [Internet]. 2008 [citado 3 de mayo de 2021], 14(14), 81-90. Disponible en: [http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1729-48272008000100010&lng=es&tlng=es](http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1729-48272008000100010&lng=es&tlng=es).
34. Yeste Oliva C, Pardo Domínguez C, Ranchal Pérez M, Tapia Ceballos L. Hiperglucemia: no todo es diabetes tipo 1. Nuestra experiencia durante 23 años. Rev española Endocrino Pedriátrica [Internet]. 2018 [citado 3 mayo de 2021];9(1):21–9. Disponible en: <https://www.endocrinologiapediatrica.org/modules.php?name=articulos>



[&idarticulo=446&idlangart=ES#:~:text=La%20diabetes%20neonatal%20\(DN\)%20es,al%20menos%20durante%20dos%20semanas](#)

35. Abernethy SH. Neonatal Diabetes: Nurse Navigator Role. J Pediatr Nurs [Internet]. 2018 Jan 1 [citado 3 mayo de 2021]; 38:145–6. Disponible en: [https://www.pediatricnursing.org/article/S0882-5963\(17\)30553-5/fulltext](https://www.pediatricnursing.org/article/S0882-5963(17)30553-5/fulltext)
36. Forsner M, Berggren J, Masaba J, Ekbladh A, Olinder AL. Parents' experiences of caring for a child younger than two years of age treated with continuous subcutaneous insulin infusion. Eur Diabetes Nurs. 2014 Mar;11(1):7–12. Disponible en: <https://www.pediatricnursing.org/action/showPdf?pii=S0882-5963%2817%2930553-5>
37. Sant Joan de Déu. Conoce la historia y filosofía del Hospital Sant Joan de Déu. SJD [Internet]. 2021 [citado 3 mayo de 2021]; Disponible en: <https://www.sjdhospitalbarcelona.org/es/quienes-somos>
38. Ministerio de Sanidad C y BS. Número de centros de salud y consultorios de Atención Primaria del Sistema Nacional de Salud (SNS), tasa por 100.000 habitantes según comunidad autónoma. Gob. España [Internet]. 2019 [citado 18 May 2021]; 1:1. Disponible en: <https://www.mscbs.gob.es/estadEstudios/sanidadDatos/tablas/tabla16.htm>
39. Posada M., Martín-Arribas C., Ramírez A., Villaverde A., Abaitua I. Enfermedades raras: Concepto, epidemiología y situación actual en España. Anales Sis San Navarra [Internet]. 2008 [citado 2021 Mar 07]; 31(Suppl 2): 9-20. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1137-66272008000400002&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272008000400002&lng=es).
40. Perrone ME, Carmody D, Philipson LH, Greeley SAW. An online monogenic diabetes discussion group: Supporting families and fueling new research. Transl Res [Internet]. 2015 nov 1 [citado 3 mayo 2021];166(5):425–31. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26184072/>
41. Inter social. Estudio sobre situación de Necesidades Sociosanitarias de las personas con Enfermedades Raras en España. FEDER [Internet].

[citado 3 mayo 2021];2009;1–213. Disponible en:  
<http://www.enfermedades-raras.org/index.php/component/content/article?id=1281:estudio-enserio>  
[https://www.enfermedades-raras.org/images/stories/documentos/Estudio\\_ENSERio.pdf](https://www.enfermedades-raras.org/images/stories/documentos/Estudio_ENSERio.pdf)

42. Del Rincón C, Remor Bitencourt E, & Arranz Carrillo de Albornoz P. (2007). Estudio psicométrico preliminar de la versión española del Pediatric Inventory for Parents (PIP) - Dialnet. Dialnet, 7(2), 435–452.  
<https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=2296832>
43. González-Lamuño D., García Fuentes M. Enfermedades raras en pediatría. Anales Sis San Navarra [Internet]. 2008 [citado 2021 mayo 17]; 31(Suppl 2): 21-29. Disponible en:  
[http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1137-66272008000400003&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272008000400003&lng=es).
44. Gustavo Renconret P, Ortega X, Pinto M. Diagnóstico prenatal y manejo perinatal en enfermedades raras. Rev Médica Clínica Las Condes [Internet]. 2015 jul 1 [citado 17 May 2021];26(4):432–41. Disponible en:  
<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0716864015000917>
45. Cruz Bajo M, Cruz García E, Fernández Gil V. Eficacia de un programa de educación diabetológica destinado a padres de niños diabéticos - Revista Electrónica de Portales Medicos.com. Rev electrónica portales médicos [Internet]. 2016 [citado 16 mayo 2021]; 1:1–3. Disponible en:  
<https://www.revista-portalesmedicos.com/revista-medica/programa-educacion-diabetologica-para-padres/>
46. Montilla-Pérez M, Mena-López N, López-de-Andrés A. Efectividad de la educación diabetológica sistematizada en niños que debutan con Diabetes Mellitus tipo 1. Índex Enferm [Internet]. 2012 jun [citado 2021 mayo 17]; 21(1-2): 18-22. Disponible en:  
[http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1132-12962012000100005&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1132-12962012000100005&lng=es).

47. Tejada-Ortigosa E, Flores-Rojas K, Moreno-Quintana L, Muñoz-Villanueva M, Pérez-Navero J, Gil-Campos M. Health and socio-educational needs of the families and children with rare metabolic diseases: Qualitative study in a tertiary hospital. *An Pediatr* [Internet]. 2019 [citado 17 mayo 2021];90(1):42–50. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S169540331830119X>
48. Fornasier G. La importancia de las agrupaciones de padres en el manejo de pacientes con enfermedades raras “Yo no soy discapacitado, Soy especial.” *Rev Médica Clínica Las Condes* [Internet]. 2015 jul 1 [citado 16 mayo 2021];26(4):511–9. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-medica-clinica-las-condes-202-articulo-la-importancia-agrupaciones-padres-el-S0716864015001005>
49. Fernández M, Grau C. Dra. Claudia Grau Rubio. Necesidades educativas, asistenciales y sociales especiales de los niños con enfermedades minoritarias: propuestas para una atención interdisciplinar. *Rev Nac e Int Educ inclusiva* [Internet]. 2014 [citado 16 mayo 2021];7(3):97–124. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/descarga/articulo/4992014.pdf>.
50. Anderson M, Elliott E, Zurynski Y. Australian families living with rare disease: experiences of diagnosis, health services use and needs for psychosocial support. *Orphanet Journal of Rare Diseases* [Internet]. 2013 [citado 16 mayo 2021];8(1):22. Disponible en: <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-8-22?report=reader>
51. Ogundele S. Guía de apoyo psicológico para enfermedades raras. FEDER [Internet]. 2009 [citado 16 mayo 2021] (1):1–80. Disponible en: <http://www.ahuce.org/Portals/0/Publicaciones/Psicologia/Gu%C3%ADa%20de%20apoyo%20psicol%C3%B3gico%20para%20EERR.FEDER.pdf>
52. Baldellou Vázquez A. Las enfermedades raras Manual informativo para familias. Fund Genzyme [Internet]. 2020 [citado 17 mayo 2021]; 1:1–31. Disponible en: <https://obser.enfermedades-raras.org/wp-content/uploads/2019/05/Las-Enfermedades-Raras-Manual-para-Familias.pdf>

53. Arenas Bermúdez C, Arjonilla Rico R, Torres Bares E. Experiencia em el grupo de apoyo para padres de niños con diabetes en el complejo hospitalario. *Inquietudes* [Internet]. 2005 [citado 17 may 2021]; 33:6–9. Disponible en: <https://www.sspa.juntadeandalucia.es/servicioandaluzdesalud/chjaen/files/pdf/1342175766.pdf>
54. Maestre, J. M., Manuel-Palazuelos, J. C., Del Moral, I., & Simon, R. (2014). Clinical simulation as a tool to facilitate culture change in healthcare: Practical application of advanced learning theory. *Revista Colombiana de Anestesiología* [Internet]. [citado 3 mayo 2021] 42(2), 124–128. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0120334714000240>
55. J. Galindo López, L. Visbal Spirko Simulación, herramienta para la educación médica Salud Uninorte. [Internet]. 2007 [citado 16 may 2021] 23 pp. 79-95. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/817/81723109.pdf>
56. Granados Alba A, Bastres Sicilia J, Catilla Romero L. Guía de atención enfermera a personas con diabetes. Asoc andaluza enfermería comunitaria [Internet]. 2015 [citado 17 May 2021]; 1:1–164. Disponible en: <https://www.asanec.es/bibliografias/GUIA DIABETES-OK red2b.pdf>



**Versión española del *Pediatric Inventory for Parents* (PIP) de Streisand et al. (2001)  
Adaptación y validación de: Del Rincón, Remor & Arranz (2007).**

26. Sentirme indefenso ante la situación de mi hijo	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
27. Sentir que la familia no comprende la gravedad de la enfermedad de mi hijo	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
28. Hacerme cargo de los cambios en el tratamiento diario de mi hijo	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
29. Sentir incertidumbre sobre el futuro	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
30. Estar en el hospital durante los fines de semana o las vacaciones	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
31. Pensar en otros niños que han estado muy enfermos	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
32. Hablar con mi hijo sobre su enfermedad	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
33. Ayudar a mi hijo en la administración de los cuidados y el tratamiento médico	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
34. Notar que el corazón me late aceleradamente, sudoración o temblores	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
35. Sentir inseguridad a la hora de disciplinar a mi hijo	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
36. Sentir miedo acerca de que mi hijo pueda empeorar o morir	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
37. Hablar con los miembros de la familia sobre la enfermedad de mi hijo	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
38. Acompañar a mi hijo durante las pruebas y tratamientos médicos	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
39. Perderme acontecimientos importantes en la vida de otros miembros de la familia	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
40. Preocuparme por cómo amigos y parientes se relacionan con mi hijo	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
41. Notar un cambio en la relación con mi pareja	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5
42. Pasar mucho tiempo en sitios poco familiares	1	2	3	4	5	1	2	3	4	5

**Versión española del *Pediatric Inventory for Parents* (PIP) de Streisand et al. (2001)  
Adaptación y validación de: Del Rincón, Remor & Arranz (2007).**

**Instrucciones de Baremación (Elaboración Dr. Eduardo Remor)**

Después de aplicar el cuestionario se debe trasladar las puntuaciones de cada ítem (pregunta) del cuestionario a la hoja de puntuaciones del PIP. Debe atenderse a la distribución de los ítems en función de la subescala a que pertenezca. Una vez trasladadas las puntuaciones, se debe sumar las respuestas de forma directa tanto para las subescalas como para la puntuación total. Por ejemplo, para obtener la puntuación de la subescala Comunicación debe sumarse los ítems 2, 7, 12, 17, 22, 27, 32, 37 y 40. Una vez hallada las puntuaciones para las 4 subescalas (frecuencia y esfuerzo por separado), se suman para lograr una puntuación total de frecuencia (F) de estresores y esfuerzo (E) para lidiar con estos estresores de forma independiente. Las puntuaciones que se logran con este procedimiento son las puntuaciones directas (brutas).

Versión española del *Pediatric Inventory for Parents* (PIP) de Streisand et al. (2001)  
Adaptación y validación de: Del Rincón, Remor & Arranz (2007).

Hoja de puntuaciones del PIP (a rellenar por el evaluador)

Número del ítem y breve descripción de la situación dentro de cada subescala

COMUNICACIÓN (C: 9 ítems)

2. Discutir
7. Hablar con el médico
12. Sentirme confundido
17. Hablar con la enfermera
22. Desacuerdo equipo
27. Sentir que no entienden gravedad
32. Hablar con mi hijo de la enfermedad
37. Hablar con la familia
40. Preocuparme relación con mi hijo

C TOTAL

F E


--	--

CUIDADOS MÉDICOS(CM: 8 ítems) F E

3. Llevar a mi hijo al hospital
8. Ver/comer
13. Estar con mi hijo
18. Tomar decisiones
23. Ayudarle/higiene
28. Cambios tratamiento
33. Ayudarle/procedimientos
38. Acompañar/tratamiento


CM TOTAL

--	--

DISTRES EMOCIONAL (DE: 15 ítems)

1. Dificultad dormir
4. Recibir Noticias preocupantes
6. Ver cambios humor
9. Esperar resultados médicos
11. Tratar de no pensar dificultades
14. Enterarme dolor hijo
16. Ver hijo triste
19. Imaginar hijo aislado
21. Anestesiado
24. Preocuparme consecuencias
26. Sentirme indefenso
29. Sentir incertidumbre
31. Pensar en otros niños enfermos
34. Acelerado, sudoración, temblores
36. Sentir miedo empeore

DE TOTAL

F E


--	--

ROL FAMILIAR (RF: 10 ítems)

5. No poder acudir trabajo
10. Problemas económicos
15. Atender otro familiar
20. Estar lejos de la familia
25. Tener poco tiempo
30. Estar en hospital
35. Sentir inseguridad
39. Perderme acontecimientos
41. Notar cambio pareja
42. Pasar mucho tiempo


RF TOTAL

--	--

C + CM + DE + RF TOTAL: F

C + CM + DE + RF TOTAL: E


## Anexo 2: Tríptico Resumen DN:

# DIABETES NEONATAL

ES UNA FORMA MONOGENÉTICA (PRODUCIDA POR UNA MUTACIÓN EN UN GEN) DE DIABETES PRESENTÁNDOSE ANTES DE LOS 6 MESES DE VIDA. LOS BEBÉS CON ESTE TIPO DE DIABETES NO TIENEN LA CAPACIDAD PARA PRODUCIR SUFICIENTE INSULINA, LO QUE HACE QUE SE PRODUZCA UN AUMENTO DE GLUCOSA EN SANGRE (HIPERGLUCEMIA).

EXISTEN 2 FORMAS:

- LA TRANSITORIA (DMNT) CON UNA RESOLUCIÓN EN LOS PRIMEROS 18 MESES DE VIDA
- LA PERMANENTE (DMNP) LA CUAL PRECISARÁ DE TRATAMIENTO INSULÍNICO DE POR VIDA.

VALORES NORMALES GLUCEMIA CAPILAR

70-100 MG/DL

## CONTROL DE GLUCEMIAS

Se realiza en el **talón o en los dedos.**  
c/3h


¿Cómo se hacen los controles?

1. Usar el pinchador para sacar una gota de sangre.
2. Poner la gota de sangre en la tira reactiva
3. Fijarse en el glucómetro
4. Escribir el nivel de glucosa en la libreta de controles

## TRATAMIENTO:

### INSULINA:

- **¿Qué es?:** Una hormona producida por el páncreas.
- **¿Para qué sirve?:** Disminuye la glucosa en sangre circulante para mantener los niveles de glicemia en rangos normales
- **¿Dónde se inyecta?:**
  - Brazo
  - Glúteo
  - Abdomen
  - Muslo
- **¿Cómo se inyecta?:** vía subcutánea (debajo de la piel)
  - Examinar la zona donde se va a administrar la insulina. No utilizar zonas que tengan bultos, morados, heridas...
  - Limpiar el área de inyección. y lavado de manos.
  - Levantar un pliegue de piel entre los dedos pulgar e índice (Pellizco suave).
  - Coger la jeringa o pen de insulina e insertar la aguja entera en ángulo de 90°.
  - Apretar el émbolo para inyectar toda la insulina y soltar el pellizco
  - Contar 10 segundos antes de retirar la aguja.
  - No frotar la piel después de sacar la aguja.
  - Desechar la aguja utilizada (son de un sólo uso).




**ALMACENAMIENTO DE LA INSULINA:**

Cuando no se utilice: En la nevera (4-8°C)

Cuando se esté utilizando: temperatura ambiente (entre 15°C y 29 °C)

No almacenar en el congelador o en lugares donde esté a expuesta a calor



## SIGNOS Y SÍNTOMAS DE ALARMA

Temblores	Pulso acelerado	Mareo/Dolor de cabeza	Debilidad/Cansancio
Sudoración	Hambre	Visión Borrosa	Irritabilidad

**Signos y síntomas de HIPOGLUCEMIAS:**

- Síntomas inespecíficos: Llanto débil y agudo, pobre succión, hipotermia, diaforesis, rechazo de tomas, palidez, temblor.
- Neurológicos: Temblores, irritabilidad, hipotonía, letargia, convulsiones, coma...
- Cardiorespiratorios: Taquipnea, depresión respiratoria, apnea, cianosis

**Signos y síntomas de HIPERGLUCEMIAS:** labios y lengua secos, vómitos, somnolencia, orinar más de lo habitual, pérdida de peso, hambre, irritabilidad... **(Administrar insulina según pauta)**

En el caso de que el corazón le lata rápidamente, respire profundo y rápido y además se encuentre somnoliento **ACUDIR URGENCIAS**

Pueden deberse por una

**HIPOGLUCEMIA:**  
Glucosa: <40mg/dl

o

**HIPERGLUCEMIA:**  
Glucosa > 150 mg/dl

**ACTUACIÓN ANTE UNA HIPOGLUCEMIA:**

1. ¿Consciente? (Puede tragar y beber)

SI      NO

1. Carbohidratos de absorción rápida vía oral: - **LM o fórmula de inicio** -

Dosis: - <15 kg: 5g - -

**ACUDIR A URGENCIAS**

Mirar glucosa 15 minutos  
Si no mejora  
(Si ha mejorado acudir a urgencias para que lo valoren)

ELABORADO POR: PATRICIA LÓPEZ LOSTAL



### Anexo 3: Cuestionario de apoyo social funcional DUKE-UNK

#### CUESTIONARIO DE APOYO SOCIAL FUNCIONAL DUKE-UNK

**Indicación:** Evaluación cuantitativa del apoyo social percibido en relación a dos aspectos: personas a las que se puede comunicar sentimientos íntimos y persona que expresan sentimientos positivos de empatía. Esta indicada en el cuidador si no existe ningún apoyo en la red sociofamiliar.

**Administración:** Autoadministrada.

**Interpretación:** Recoge valores referidos al Apoyo Confidencial (ítems, 1, 4, 6, 7, 8 y 10 ) y referidos al Apoyo Afectivo (ítems, 2,3, 5, 9 y 11). Cada aspecto se evalúa mediante una escala Likert con 5 opciones.

Apoyo total percibido	≤ 33 puntos – Escaso apoyo
Apoyo Afectivo	≤15 Escaso apoyo
Apoyo confidencial	≤ 18 Escaso apoyo

**Reevaluación:** En el cuidador cuando la situación sociofamiliar cambie.

**Propiedades psicométricas** Se ha estudiado la validez de concepto y la validez de constructo. La consistencia interna se ha estudiado obteniéndose un valor alfa de 0,90 para el total de la escala y de 0,88 y 0,79 para las escalas de apoyo confidencial y afectivo, respectivamente

PATRÓN ROL - RELACIONES

ÁREA SOCIOFAMILIAR

#### CUESTIONARIO DE APOYO SOCIAL FUNCIONAL DUKE-UNK

	1.Tanto como deseo	5. Mucho menos de lo que deseo
1c. Recibo visitas de mis amigos y familiares		
2a. Recibo ayuda en asuntos relacionados con mi casa		
3a. Recibo elogios o reconocimiento cuando hago bien mi trabajo		
4c. Cuento con personas que se preocupan de lo que me sucede		
5a. Recibo amor y afecto		
6c. Tengo la posibilidad de hablar con alguien de mis problemas en el trabajo y/o casa		

	1. Tanto como deseo		5. Mucho menos de lo que deseo
7c. Tengo posibilidad de hablar con alguien de mis problemas personales y familiares			
8c. Tengo la posibilidad de hablar con alguien de mis problemas económicos			
9a. Recibo invitaciones para distraerme y salir con otras personas			
10c. Recibo consejos útiles cuando me ocurre algún acontecimiento importante en mi vida			
11a. Recibo ayuda cuando estoy enferma/o en la cama			

TOTAL c

TOTAL a

TOTAL

#### Anexo 4: Cuestionario de satisfacción

En el siguiente cuestionario hay una escala del 1 al 5, por favor valore los siguientes aspectos de la intervención teniendo en cuenta la siguiente escala: 1 deficiente, 2 regular, 3 adecuado, 4 bueno, 5 excelente.

Tabla 3. Cuestionario de satisfacción.

Escala de satisfacción de la intervención					
Organización	1	2	3	4	5
Duración	1	2	3	4	5
Horario	1	2	3	4	5
Contenido	1	2	3	4	5
Conocimientos y habilidades adquiridos	1	2	3	4	5
Metodología	1	2	3	4	5

<b>aplicada</b>					
<b>Soporte recibido</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>5</b>
<b>Herramientas de aprendizaje utilizadas</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>5</b>
<b>Propuestas de mejora, sugerencias, comentarios...</b>					